
Guía para padres de niños con distrofia muscular tipo Duchenne. Ejercicios físicos.

SYLVIA A. HYDE



INTRODUCCIÓN

Este folleto tiene como finalidad ayudar a su hijo o a cualquiera que padezca distrofia muscular tipo Duchenne. El programa terapéutico de estos pacientes debería ser siempre establecido por el especialista, el pediatra o un equipo hospitalario, y será mucho más fácil de aplicar si usted conoce los problemas a tratar y el porqué se hace el tratamiento. Por tanto, esta introducción tiene la finalidad de ayudar a comprender o reforzar la información que usted ha recibido de los médicos.

¿Qué le ocurre al músculo en la enfermedad de Duchenne?

En la distrofia muscular de Duchenne, el tejido muscular deja de funcionar adecuadamente y es sustituido lentamente por tejido graso. Los músculos del cuerpo están formados por un número de *fibras musculares* de diferentes tipos, cuya proporción y cantidad varían según el tipo de actividad que el músculo normalmente realiza. Es importante tener en cuenta esto porque ayuda

a comprender porqué algunos músculos se debilitan más que otros o se dañan antes.

Contracturas

Los *músculos* permiten que una articulación se mueva. Están unidos a los huesos por tendones, mientras que los *ligamentos* (tejidos que unen entre sí los huesos) estabilizan las articulaciones controlando el grado de movimiento. Cuando un músculo se debilita o no es usado, se contrae (acorta) y lo mismo pasa con los ligamentos y tendones. Esto significa que las articulaciones se vuelven rígidas dando como resultado *contracturas* o deformidades de la articulación correspondiente. En los enfermos de distrofia tipo Duchenne, estas contracturas ocurren, más frecuentemente, a nivel de las *caderas, tobillos y rodillas*. Su mecanismo de aparición es doble, en parte debido a la progresiva pérdida de fuerza, pero también porque el niño que padece distrofia muscular de Duchenne, tiende a estar sen-

tado más horas que los otros niños. Las contracturas luego empeoran pues el niño anda de puntillas en un esfuerzo para mantener el equilibrio.

Es importante iniciar la fisioterapia tan pronto como sea posible y *antes* de que aparezcan las contracturas, ya que los ejercicios son más efectivos para evitar la aparición de una contractura, que para vencerla cuando ya esté establecida.

¿Qué se puede hacer?

Si bien es verdad que la progresiva pérdida de fuerza muscular hace cada vez más difícil andar y vestirse, hay medios para ayudar a que el paciente mantenga al máximo sus posibilidades y, de esta forma, sea lo más independiente posible. Es importante recordar que en todo el mundo se está haciendo un esfuerzo por encontrar la curación de esta enfermedad, y si se descubre el tratamiento, ¿quién podrá rehacer una articulación que ha permanecido rígida durante años? Esta es otra razón para tratar de prevenir las deformidades y mantener los músculos flexibles y fuertes tanto tiempo como sea posible.

Fisioterapia

Fisioterapia significa tratamiento de una enfermedad por medio de ejercicios. Sus principales objetivos son:

- 1) Reducir el desarrollo de contracturas por medio de ejercicios de estimulación.
- 2) Prolongar la fuerza de los músculos a través del ejercicio.
- 3) Prolongar las posibilidades de movimiento por medio de los aparatos que le recomiende el especialista.

Para hacer un tratamiento de fisioterapia correcto es necesaria la ayuda y opinión de los expertos, pero muchos ejercicios sencillos pueden hacerse en casa. Para obtener los mejores resultados es necesario hacer los ejercicios *con regularidad*, formando parte de la *vida normal* del niño.

Aquí se describen medidas sencillas que han sido pensadas para que puedan hacerse en casa, por los padres o personas que lo ayuden. Consúltelos con su médico, pero ante todo recuerde que deben hacerse con regularidad.

EJERCICIOS DE ESTIRAMIENTO PASIVO

Es una técnica sencilla usada para estirar músculos tensos y/o acortados. Se trata de mover las articulaciones lenta pero enérgicamente hasta conseguir su máxima extensión, manteniendo esta posición unos 30 segundos. El niño debe estar completamente relajado y hay que animarlo a no hacer por su parte movimiento activo alguno ni resistirse al ejercicio.

Si el movimiento se lleva a cabo demasiado rápidamente, puede que el niño ofrezca resistencia o se asuste. El ejercicio de estiramiento *no debe producir dolor* y sí una sensación de *tirantez suave* pero sostenida.

Ni la articulación ni el músculo han de dañarse si las instrucciones se siguen cuidadosamente y el ejercicio se sigue de manera firme, pero no agresiva. Algunos niños se dan cuenta en seguida que, quejándose, lograrán que la persona que les ayuda en los ejercicios los interrumpa, pero entonces, desgraciadamente, se desarrollarán rápidamente contracturas irreversibles que al final les causarán unas molestias peores que las

producidas por los ejercicios. Por ello es importante, en beneficio del niño, continuarlos, teniendo en cuenta en estas situaciones que tanto *la firmeza* como *el cariño* son esenciales.

A pesar de que no importa a qué hora se hagan los ejercicios, es necesario fijarse una rutina para no olvidarlos. Los movimientos deben hacerse cada día, y una buena idea es ejecutarlos después de un baño caliente que es cuando el niño está más relajado. Aunque algunos niños protestan un poco, una vez se ha establecido la rutina y van ganando confianza, generalmente dejan de protestar.

Los tobillos

El niño debe estar echado de espaldas, insistiendo en que se relaje. La persona que realiza los ejercicios debe situarse a un lado.

Coloque una mano sobre la planta del pie, con los dedos dirigidos hacia el talón, el cual debe sujetar firme-

mente (aunque sin hacer daño), entre el pulgar y los otros dedos. Mientras tanto, con la otra mano debe mantenerle estirada la rodilla.

Luego, suave pero firmemente, empuje el pie hasta lograr un ángulo recto (90°) o lo más cercano posible al mismo, pero *no deje que se doble la rodilla*. Cuando encuentre alguna resistencia o tirantez, debe mantener la presión unos momentos y luego, gradualmente, vaya aumentando el movimiento del pie hasta ganar unos grados más, manteniendo esta nueva posición durante unos treinta segundos (1).

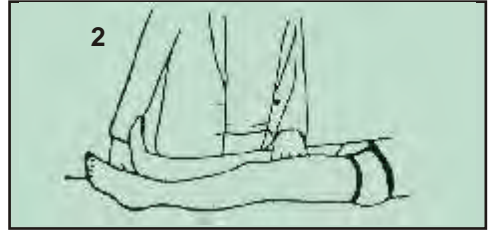


El movimiento debe repetirse al menos 20 veces en cada pie. Asegúrese que cuando se realiza este movimiento *es todo el pie* el que se mueve, y no sólo los dedos o el empeine.

Las rodillas

Generalmente en estas articulaciones únicamente se desarrollan contracturas ligeras antes de que el niño llegue a estar en silla de ruedas. Pero es importante evitarlas, puesto que su aparición dificultará extraordinariamente la marcha.

Para estirar las rodillas, el niño debe colocarse en la misma posición que para los ejercicios con los tobillos. Una mano coge firmemente el talón, como en el ejercicio anterior, pero la otra mano ejerce ahora una presión sobre el muslo, *justo por encima de la rodilla* (2).



El pie se mueve, como en el ejercicio anterior, hacia arriba, levantando el talón para conseguir estirar la rodilla. Este movimiento debe realizarse 20 veces en cada rodilla.

Otra manera de estirar las rodillas es cambiando la posición del niño de tal manera que éste queda boca abajo, y poniéndole un cojín debajo del muslo (no de la rodilla). Esto permitirá que el peso de la extremidad inferior y del pie, estire la articulación de la rodilla. Aún es más fácil de realizar si el niño está estirado boca abajo en una cama o camilla con los pies *colgando fuera del borde de la misma* (3).



Esta posición a menudo es más fácil de mantener si el niño está viendo la televisión.

Las caderas

La articulación de la cadera está controlada por alguno de los músculos mayores del cuerpo. Los dos grupos musculares con más tendencia a contracturarse son los que elevan o flexionan los muslos y los que mueven la cadera hacia afuera o lateralmente. Hay tres formas de estirar los músculos flexores de la cadera (estos ejercicios deben repetirse unas 10 veces en cada lado):

a) El niño está echado sobre un costado con las piernas estiradas. La persona que haga el ejercicio debe colocarse detrás. Ponga una mano sobre el hueso de la cadera para que ésta no se mueva y deslice la otra mano hasta el borde del muslo de la misma pierna. Lleve entonces la pierna hacia atrás, hacia usted, de forma que se estire la cadera (4).



Si elige este método, debe asegurarse que la pelvis esté fija. Usted puede aplicar su rodilla contra la parte más baja de la espalda del niño, de forma que su muslo actúe como un cojín. Luego repita el estiramiento en el otro lado.

b) El niño está boca abajo. Apoye una mano firmemente sobre las nalgas y deslice la otra mano por debajo del muslo hasta cerca de la rodilla, luego levántele el muslo hacia arriba manteniendo toda la pierna en extensión. Repítalo con la otra pierna (5).

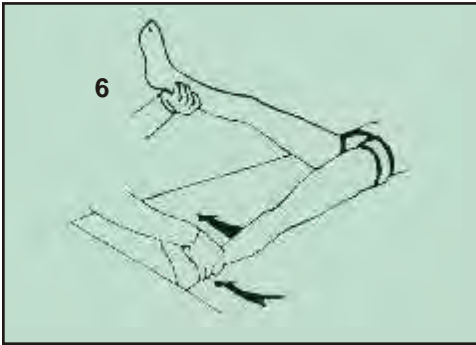


c) El niño está echado boca arriba. La pierna opuesta (aquella que no va a ser estirada) se dobla hacia el pecho y se mantiene contra el mismo firmemente. A ser posible, el mismo niño debe mantenerla así. La mano se coloca entonces sobre el muslo, justo encima de la rodilla, de la pierna que se va a estirar, y se empuja hacia abajo. Repítalo con la otra pierna.

Algunos músculos de la cadera que unen la parte inferior a la espalda con las piernas, ayudan a controlar el ángulo de la pelvis y pueden afectar la curvatura de la columna vertebral. La tensión de estos músculos puede notarse si al andar, el niño gira la pierna hacia adentro. También si cuando está de pie se apoya más en una pierna que sobre la otra.

Para estirar estos músculos (6), el paciente debe estar echado boca arriba y la persona que haga los ejerci-

cios a sus pies, ligeramente hacia un lado. Se le levanta la pierna que no va a ser estirada, para que no obstaculice los movimientos de la otra. La pierna que va a ser trabajada se lleva por debajo de la otra hacia la línea media del cuerpo. Debe mantener la rodilla estirada. Los ejercicios deben repetirse diez veces con cada pierna.



Codos y muñecas

Durante las etapas precoz e intermedia de la enfermedad de Duchenne, estas articulaciones raramente suelen presentar problemas. Sin embargo, una vez llega la fase en la que el niño pasa muchas horas en silla de ruedas, es importante iniciar los ejercicios de estiramiento de estas articulaciones para prevenir la aparición de contracturas. Todos los ejercicios de codo y muñeca deben repetirse unas 10 veces en cada lado.

a) El brazo se coge firmemente con una mano mientras que la otra mano

mantiene la mano del niño con la palma hacia arriba. Luego se estira el codo hacia abajo muy suavemente (7).



b) Los movimientos de giro de rotación a nivel del antebrazo, aunque no son grandes movimientos, son importantes porque permiten que el niño se lleve la mano a la boca o coja con más facilidad los objetos.

Para preservar estos movimientos, siga sosteniendo el brazo como en a), pero ahora con su otra mano coja la mano del niño como si fuera a darle la mano aunque con los dedos extendidos. Gire luego la palma de la mano del niño hasta ponerla mirando hacia arriba y después hacia abajo manteniéndole el hombro fijo.

c) La muñeca se estira sujetando el antebrazo del niño con una mano. Coloque la palma de la otra mano de usted contra la palma de la mano del niño y empuje la muñeca del niño hacia atrás. Debe procurar mantenerle los dedos estirados, pues si el puño está cerrado, desaparece la acción de estiramiento sobre estos tendones.

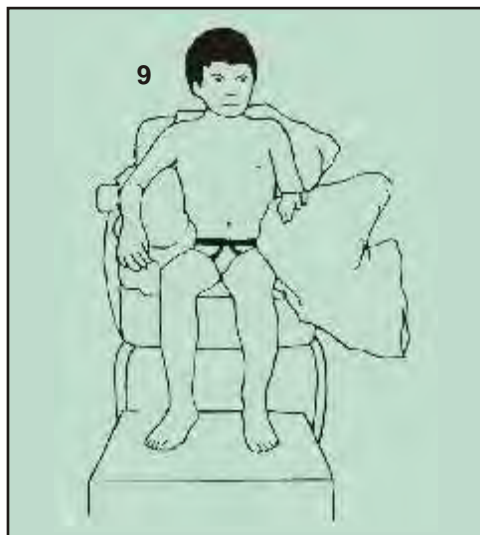
CORRECCIONES POSTURALES

El niño afecto de distrofia muscular tiene la desventaja que, debido a la debilidad muscular, adopta posturas poco correctas. Por ello son muy importantes todos los esfuerzos que se hagan para, cuando está sentado, corregir las posturas anormales (8).



Sentado

Los pies deben estar a 90° , las rodillas dirigidas hacia delante y las caderas no deben estar dobladas más de 90° . El asiento debe ser firme y no demasiado ancho. Su respaldo debe ser también firme y recto, o como máximo, inclinado 10° hacia atrás.



Los reposabrazos deben estar a una altura que permita al niño descansar sus codos sin que tenga que encoger los hombros hacia arriba. A menudo son útiles cojines o cuñas de

espuma para adaptar una silla o sillón de casa a las necesidades del niño. Estando éste sentado, el peso debe estar simétricamente distribuido entre las dos nalgas (9).

A veces es necesario colocar una cuña entre las rodillas para mantener esta posición. La elección de una silla correcta es absolutamente esencial para el bienestar del niño, teniendo en cuenta que ésta se tendrá que adaptar a las diferentes etapas de la enfermedad. Si siempre se presta atención a estas cosas, se ayudará a prevenir contracturas y escoliosis (deformaciones de la columna).

Echado boca abajo

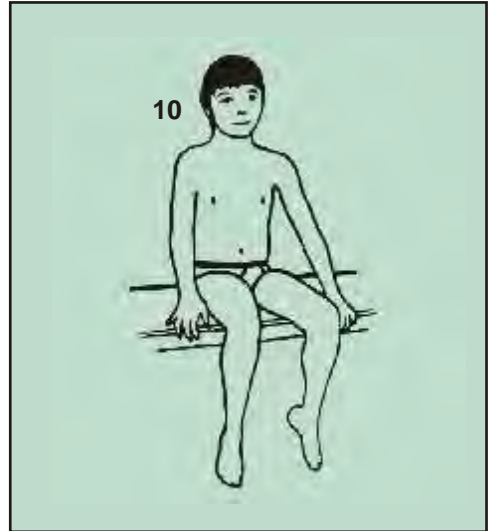
Anime a su niño a que esté boca abajo una hora al día. Esto ayudará a evitar que aparezcan contracturas o posiciones viciosas a nivel de las piernas, así como que presente escoliosis.

Debe aprovecharse el tiempo en que el niño ve televisión, y es mejor que repose sobre una superficie dura que puede ser incluso el suelo. Un cojín estratégicamente colocado *debajo* de las caderas, ayudará a mantenerlas en extensión. El propio peso de las piernas estirará las rodillas, pero es muy importante que los pies estén libres.

EJERCICIOS ACTIVOS

Los ejercicios contra resistencia (empujar contra un objeto fijo) son útiles para mantener la fuerza y la movilidad. En la distrofia muscular de Duchenne, los músculos particularmente vulnerables son los de las caderas, rodillas, hombro y tronco, por lo que explicaremos únicamente ejercicios sencillos para estos músculos. No es necesario realizar todos los ejercicios en una misma sesión. Algunos pueden ser difíciles para niños pequeños.

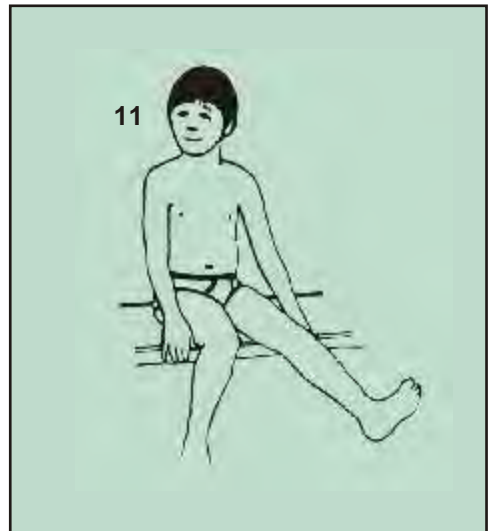
A pesar de que siempre debemos marcarnos metas elevadas, se ha de imponer el sentido común para elegir los ejercicios que sean menos complicados y mejor aceptados por el niño.



Sentado

Sentado en una silla segura o al borde de una cama, con las manos cogidas al borde, el niño intenta dirigir el pie y los dedos hacia arriba, estirando al mismo tiempo la rodilla, como si estuviera dando una patada. Es muy importante mantener la rodilla lo más *estirada* posible, asegurándose de que el niño no se tire hacia atrás (10-11).

Este ejercicio puede hacerse más



difícil si el niño mantiene la pierna rígida mientras cuenta hasta 10. Debe repetirse 20 veces con un intervalo de



30 segundos entre intento e intento.

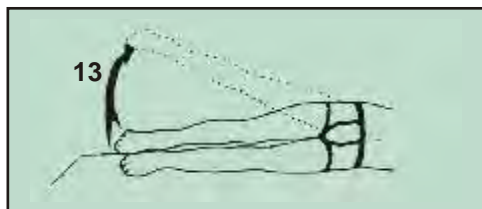
Una vez se ha conseguido esto, se puede hacer contra resistencia. Esta puede hacerse contra la mano del padre (12) o bien colocando en el pie un saquito de arena de 100 o 200 gramos de peso.

Es importante destacar que el levantamiento del saquito de arena o la resistencia contra la mano *no* debe realizarse si el niño no es capaz de estirar la rodilla por completo.

Echado de lado

El niño se coloca de costado (un cojín detrás de la espalda puede dar más soporte). Estando con las dos

piernas estiradas y juntas, se separa una pierna hacia arriba y ligeramente hacia atrás, lo más lejos posible de la que está pegada al suelo (13).

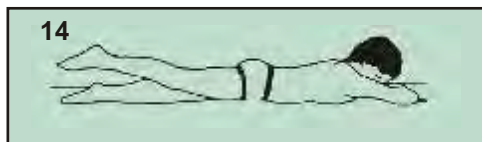


Se debe repetir 10 veces.

Este ejercicio puede hacerse más difícil si mientras se mantiene la pierna en la máxima separación posible se cuenta hasta cinco. A continuación el niño debe colocarse sobre el otro lado y repetir el ejercicio con la otra pierna 10 veces.

Boca abajo

a) Debe levantar cada pierna hacia arriba manteniendo la rodilla estirada teniendo en cuenta que debe levantarla y no sólo hacerla girar. Repetirlo 10 veces (14).



b) Elevar en esta posición (boca abajo) cada brazo hacia arriba con el codo estirado. Repetirlo 10 veces con cada brazo.

Boca arriba

Intentar sentarse sin ayudarse con las manos. Los brazos deben mantenerse cruzados sobre el pecho y el mentón hundido sobre el esternón como si el niño fuera a dar una voltereta. Debe repetirse 5 veces.

Como este ejercicio que acabamos de describir es muy difícil de realizar, pueden hacerse dos variaciones:

a) Se puede ayudar al niño sujetándole los pies, o bien ayudándole un poco con las manos (15).

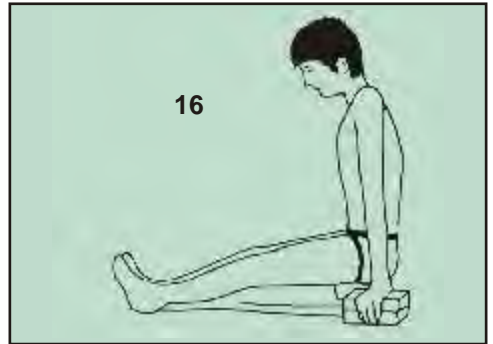


b) El ejercicio puede iniciarse desde una mejor posición colocándole cojines debajo de la cabeza y de la espalda.

Sentado en el suelo

Apoyado sobre las manos intentar elevar las nalgas del suelo. Cuando sea necesario, colocar unos libros

sobre los que se apoyen las manos (16). Este ejercicio debe repetirse 5 veces.



Ejercicios para el reforzamiento general

Los ejercicios anteriores han sido pensados para reforzar algunos grupos musculares, especialmente de la cadera y rodillas. Sin embargo, en los movimientos normales, usamos combinaciones de músculos que trabajan al mismo tiempo, como por ejemplo al andar o al sentarse en una silla. A menudo hacemos movimientos de rotación o giro. Los ejercicios de las figuras 17 y 18 son especialmente útiles para los músculos de las piernas y los brazos. La resistencia que ejerza el familiar no deberá impedir que el niño haga el movimiento completo.

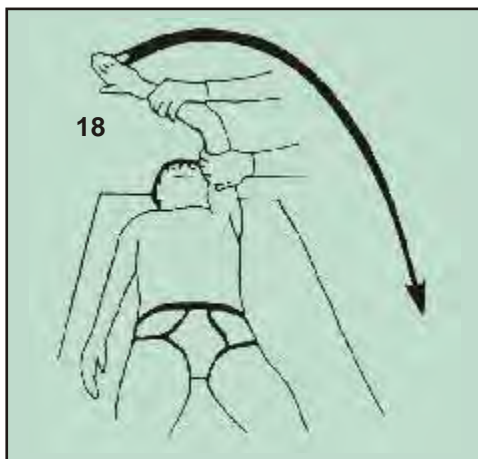
Piernas

En este ejercicio se le levanta la pierna y se dirige hacia el hombro opuesto (17). Entonces se le indica al niño que dirija los dedos de los pies hacia abajo y empuje con la pierna para volverla a donde estaba. Mantener siempre la rodilla estirada. Se debe repetir diez veces con cada pierna.



Brazos

El padre mantiene el brazo del niño cruzado como si fuera a tocar la oreja del otro lado. Se le dice entonces que empuje el brazo hacia abajo y afuera hasta dejarlo junto al cuerpo (18). Repítalo 10 veces con cada brazo.



Los ejercicios deberán hacerse cada día aunque sin crear tensión en el niño. Es importante mantener la cooperación del niño, convirtiendo los ejercicios en un juego o apuntando los resultados obtenidos.

Aparte de estos ejercicios, las actividades físicas y el deporte pueden ayudar a mantener la fuerza tanto tiempo como sea posible. La natación es un deporte ideal y, dependiendo de la fuerza, montar en bicicleta.

EJERCICIOS RESPIRATORIOS

Respiración profunda

1) El niño debe estar cómodamente semisentado con dos o tres cojines detrás de la cabeza y de los hombros. Las rodillas deben estar dobladas (19).



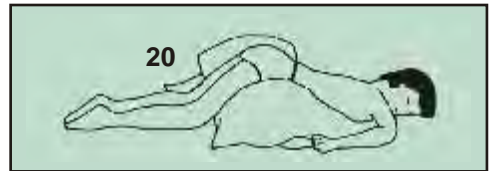
El familiar debe colocar sus manos de tal forma que los dedos estén dirigidos hacia la espalda y, suave, pero firmemente, apretar sobre la parte más baja de la caja torácica (pecho).

Se le dice entonces al niño que inspire el máximo posible tratando de

levantar con sus costillas las manos del padre. Debe aguantar el aire durante varios segundos. Debe repetirse 10 veces.

Drenaje postural

Algunos pacientes con distrofia muscular de Duchenne tienen cierta dificultad en expectorar flemas, especialmente cuando están resfriados. El drenaje postural es, a menudo, beneficioso.



Se hace una cuña con cojines duros o bien con un montón de periódicos cubiertos con una manta. El niño se coloca boca abajo sobre esta cuña de modo que el tórax quede inclinado hacia abajo unos 45° (20).

El niño debe permanecer en esta posición durante 10 o 20 minutos. Se le debe insistir a que durante este tiempo respire profundamente. Hay que tener cuidado de dejar una pausa entre inspiración e inspiración para que no se maree.

Tos provocada

Esto sirve también para "limpiar" los pulmones. Puede hacerse mientras se efectúa el drenaje postural tal como se ha indicado antes o puede hacerse con el niño sentado, inclinado hacia adelante.

Se le dice al niño que respire profundamente varias veces y luego que tosa. Esto ayuda a desplazar las secreciones espesas desde la parte más baja de los pulmones hacia los bronquios.

Después de haber tosido 2 o 3 veces, debe descansar y respirar suavemente unos segundos. Debe repetirse varias veces intercalando períodos de respiración profunda.

Si el padre sujeta fuertemente con sus manos las costillas y el estómago, ayudará al esfuerzo del niño.



FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES
GRUPO ASEM

C/ Jordi de Sant Jordi, 26-28 bajos
08027 BARCELONA
Tel. 93 451 65 44
Fax 93 408 36 95
www.asem-esp.org

