

**III JORNADA DE AHUCE DE  
FISIOTERAPIA EN OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA**  
celebrada en el marco del Simposio Universitario Complutense  
*La osteogénesis imperfecta: Análisis multidisciplinar*

15 de noviembre de 2014  
Universidad Complutense de Madrid

Índice de ponencias

*Fisioterapia en red* 4  
Sara Nunes

*Avances en la preparación física en OI con soporte podológico* 9  
Jaume Duato

*Drenaje de secreciones en osteogénesis imperfecta* 11  
Raquel Salinas

*Fisioterapia en niños con OI desde un enfoque global. A propósito de un caso* 27  
Laura Ten

*Actualización de Fisioterapia en Osteogénesis Imperfecta y Pilates* 30  
Mercedes Franco

*Osteogénesis imperfecta y Concepto Bobath* 31  
Rut Antón

*Nuevos «viejos» conocidos en el tratamiento fisioterápico de la OI* 33  
Ester Márquez y Sergio Lerma





Este documento ha sido editado por la Asociación Huesos de Cristal OI España (AHUCE), gracias a la colaboración desinteresada de los profesionales que han cedido sus ponencias expuestas durante la III Jornada de Fisioterapia en Osteogénesis Imperfecta, celebrada en la Universidad Complutense de Madrid el 15 de noviembre de 2014.

Este documento estará disponible en [www.ahuce.org/123/JFISIOS/Actas.zip](http://www.ahuce.org/123/JFISIOS/Actas.zip) para su reproducción total o parcial siempre y cuando se aluda a su procedencia. Se prohíbe su venta con fines comerciales.

Para cualquier consulta puede ponerse en contacto con AHUCE ([www.ahuce.org](http://www.ahuce.org), C/ San Ildefonso 8, 28012 Madrid, 91 467 82 66).

En caso de que contactar con los autores deberán remitir dicha consulta a [ahuce@ahuce.org](mailto:ahuce@ahuce.org) y nos encargaremos de facilitarles el contacto.

## Fisioterapia en red: Osteogénesis Imperfecta

Sara Nunes, colegiada 5922, es fisioterapeuta de la Asociación de Huesos de Cristal OI España (Ahuce) desde enero de 2013.

---

La Comisión Europea de Salud Pública definió en 2009 como “raras a aquellas enfermedades, incluidas las de origen genético, que son crónicamente debilitantes o potencialmente mortales y las cuales tienen tan poca prevalencia que se necesitan esfuerzos especiales combinados para combatirlos”. Para ello, toma como prevalencia la de 5 de 10.000, la misma que usó el “Programa de acción comunitaria sobre las enfermedades poco comunes” (1999 - 2003), aprobado por el Consejo y el Parlamento Europeo. Sin embargo, estas enfermedades raras (EERR) afectan a un gran número de personas en su conjunto pues, según la OMS, existen cerca de 7.000 enfermedades raras que aquejan a un 7% de la población mundial. En total, se estima que en Europa existen en torno a 27 millones de personas con EERR. En España son 3 millones, de los cuales, entre 3000 y 4700 personas están afectadas por osteogénesis imperfecta (OI), cuya prevalencia oscila entre 1/10.000 y 1/15.000.

Uno de los mayores problemas con los que se encuentra una persona con una ER es el desconocimiento. La mayor parte de las veces se suele tardar mucho tiempo en llegar a un diagnóstico certero. En ocasiones ese tiempo se dilata más de 10 años a pesar de que 2/3 de las EERR debutan antes de los 2 años de edad, en la mitad de los afectados existe un compromiso del pronóstico vital, un 20% de las EERR debutan con dolor y 1/3 presenta alteraciones motrices, sensoriales y/o cognitivas. Las EERR suelen ser crónicas y degenerativas y presentan grandes dificultades en el acceso al tratamiento, debido no solo a la escasez de recursos y los elevados costes, sino a que una parte importante de los afectados por EERR son socialmente invisibles, ya que su patología no es evidente ante la comunidad.

La OI es una patología que pertenece al grupo de las EERR que consiste en la inadecuada formación de los huesos a causa de una mutación genética que altera la forma y rigidez de los huesos. Se trata de una enfermedad crónica e incurable.

Su amplio abanico de manifestaciones clínicas va desde las muy leves a las muy graves. La principal característica de las personas afectadas de OI es la frecuente aparición de fracturas óseas. También aparecen síntomas como deformaciones esqueléticas, articulaciones hiperextensibles, alteraciones de tono muscular, escoliosis, escleróticas azuladas, dentinogénesis imperfecta, temperatura corporal elevada, sudoración excesiva, dolor crónico o pérdida de audición. Estos signos tienen una gran variabilidad: no aparecen con la misma intensidad ni frecuencia en todos los casos, ni debutan simultáneamente en todos los afectados. Las dificultades que presentan los afectados en las actividades de la vida diaria y en el desempeño de su actividad social y laboral constituyen en ocasiones barreras infranqueables en ausencia de un adecuado tratamiento.

Entre las deformidades más frecuentes que nos encontramos en afectados por OI, encontramos las alteraciones morfológicas de la caja torácica (pectus excavatum y pectus carinatum), acúñamientos vertebrales, escoliosis, incurvación de huesos largos, pie plano, cara triangular y en algunos casos, impresión basilar. Estas deformidades no son corregibles mediante tratamiento conservador en la medida en que la fisioterapia no es capaz de modificar estructuras óseas maduras, sin embargo resulta de gran utilidad para incidir sobre las consecuencias de dichas deformidades.

Las repercusiones de la sintomatología de un afectado por OI se agrupan básicamente en 3 aspectos básicos: dolor, deformidades y movilidad reducida. Estos tres factores están directamente relacionados, de manera que cuando uno de ellos mejora, necesariamente mejoran los demás. Sin embargo, esta interrelación, en ocasiones, hace que se establezcan círculos viciosos en los que es muy complicado restablecer la normalidad. La fisioterapia puede intervenir beneficiosamente en la mejora de la potencia muscular, la coordinación, el equilibrio, los rangos articulares, la prevención de alteraciones musculoesqueléticas y el aumento de la funcionalidad.

Los efectos terapéuticos del ejercicio físico benefician a los sistemas musculoesquelético, neurológico, cardiovascular (aumentando la tolerancia al esfuerzo), respiratorio (mejorando volúmenes y capacidades pulmonares), y el desarrollo psicomotor. Asimismo, el ejercicio físico contribuye a la disminución del dolor, previene la progresión de las deformidades y evita el inmovilismo y sus consecuencias (como las úlceras por presión, el estreñimiento, el desacondicionamiento físico, las contracturas periarticulares, la pérdida de elasticidad, la atrofia muscular o la presencia de fenómenos tromboembólicos). Es por ello que los programas de rehabilitación deben pautarse y aplicarse por profesionales especializados en el manejo de la enfermedad, de forma individualizada para cada persona y adaptándolo en cada momento tanto a las necesidades clínicas como las del entorno social y familiar del afectado. La formación especializada del fisioterapeuta en esta materia es primordial por las características propias de una patología de baja prevalencia.

La atención en fisioterapia beneficia tanto a la persona afectada como al entorno familiar, ya que el resultado de las actuaciones que se producen en este campo se traduce en una mejora la calidad de vida del afectado y su familia, favoreciendo su integración social y el pleno desarrollo de la persona.

Cuando una persona con OI o cualquier otra ER se pone en contacto con un fisioterapeuta, lo primero que busca es comprensión y acogimiento. Más adelante se busca el conocimiento del profesional sobre la patología en cuestión. Cuando esta situación se produce, el profesional sanitario tiene solo 2 opciones:

- Tratar al paciente, asesorándose si es necesario sobre la patología y su manejo a través de literatura médica, asociaciones, otros profesionales con experiencia, etc. La comunicación horizontal facilita el establecimiento de objetivos realistas y compartidos con el paciente.
- Derivar al paciente a otro profesional. Según la ley 44/2003 de Ordenación de Profesiones Sanitarias, *“el profesional sanitario puede ejercer el derecho de renunciar a prestar atención sanitaria (...) solo si ello no conlleva desatención”*. Por tanto, si no somos capaces de encontrar un profesional que se haga cargo del tratamiento del paciente, deberemos tratarlo nosotros mismos. La opción de rechazar al paciente no existe en España según la legislación vigente ni los códigos deontológicos y de buena praxis.

Es precisamente por esta dificultad de acceso a tratamiento de fisioterapia que en numerosas ocasiones se encuentran los afectados por OI, que AHUCE gracias a la participación y el interés voluntario mostrado por muchos profesionales a lo largo de la geografía española, cuenta con un banco de recursos humanos a los que poder acudir. En la actualidad contamos con 84 fisioterapeutas repartidos en 29 provincias españolas que han trabajado o trabajan en la actualidad con afectados de OI. Esta red se configura como algo vivo, donde se trabaja de forma horizontal y multidireccional. De esta manera se genera un cuerpo de conocimiento sobre una patología poco frecuente basado en la evidencia clínica. Esos 84 fisioterapeutas han tratado o tratan a 79 afectados de OI a nivel nacional, un número muy bajo si tenemos en cuenta los más de 3.500 afectados que se presupone que existen en todo el país.

El Sistema Nacional de Salud, tal como está planteado, no cuenta con recursos humanos suficientes para dar respuesta a estas necesidades de los afectados con EERR. En el año 2012 había en España un total de 38.630 fisioterapeutas, lo que significa que hay 84 fisioterapeutas para cada 100.000 habitantes. Esta cifra es muy baja si la comparamos con los 450 médicos/100.000 habitantes o los 528 enfermeros/100.000 habitantes. Además a pesar del reducido número de profesionales de la fisioterapia, éstos se distribuyen de forma muy irregular, ya que Madrid y Cataluña acaparan el 50% de todos los profesionales. Las ratios españolas fisioterapeuta/habitante son únicamente comparables a Chipre o Lituania dentro de la UE. Estos datos explicitan una realidad existente en España referente a la priorización de la atención aguda y visión cortoplacista del propio sistema sanitario en detrimento de la medicina crónica. A pesar de la importancia real para el bienestar de la población del tratamiento de las enfermedades crónicas y del cuidado de los procesos de rehabilitación, este país ha priorizado en exceso, y a costa de estas prácticas, la atención inmediata a los problemas agudos.

Por todo lo anterior AHUCE se plantea los siguientes retos:

- Que haya fisioterapeutas con experiencia en OI en las 51 provincias españolas.
- Que la red de fisioterapeutas siga creciendo y se convierta en un referente a nivel internacional sobre el manejo de la OI.
- Que las autoridades sanitarias den mayor representación a la fisioterapia en EERR dentro del SNS
- Aumentar la ratio fisioterapeutas/100.000 habitantes

Los objetivos terapéuticos de la fisioterapia van encaminados a paliar todas aquellas situaciones físicas que mermen la calidad de vida de los afectados, a mejorar aquellos aspectos que redunden en una mejora de su situación clínica y funcional y a empoderar al paciente y dotarle de recursos para ser un mejor gestor de su propia salud. La Educación para la Salud (EpS) en pacientes con patologías crónicas es fundamental para obtener unos niveles óptimos de autonomía y bienestar, precisamente porque tener una deficiencia no necesariamente quiere decir ser discapacitado ni minusválido.

Dentro de la gran variabilidad clínica de la OI, nos encontramos que los pacientes pueden encontrarse en 3 situaciones clínicas definidas:

1. Fase aguda en la que ha habido una fractura reciente y/o va a pasar por un proceso quirúrgico. Habrá una inmovilización total o parcial de duración determinada en función de las características propias de cada paciente. En los casos en los que se planifica una cirugía es de vital importancia realizar un tratamiento preoperatorio que incluirá técnicas respiratorias, especialmente en aquellas personas con patología pulmonar previa, y tratar la cicatriz para que ésta no derive en un queloide. Además será adecuado realizar movilizaciones suaves de las zonas no afectas, realizar un buen control postural evitando actitudes viciosas, retrasar la atrofia muscular mediante el trabajo isométrico de la musculatura y fomentar las medidas antiedema.
2. Fase de recuperación tras una fractura o una intervención quirúrgica. La fisioterapia se debe iniciar cuanto antes para prevenir complicaciones y comenzar la rehabilitación lo antes posible. En aquellos casos en los que la inmovilización suponga encamamiento, deberemos tratar de verticalizar al paciente lo antes posible y reiniciar la carga, para favorecer la correcta consolidación ósea y para facilitar la reeducación del patrón de marcha. Además deberemos

insistir en recuperar la masa muscular, mejorar la propiocepción y encaminar las tareas hacia objetivos funcionales.

3. Fase estable, de mantenimiento, interfracturas. Este momento es el más adecuado para generar hábitos saludables y establecer acciones estratégicas de EpS. Mantener una buena forma física gracias a la práctica regular de trabajo aeróbico a intensidad moderada es un factor de protección frente a la aparición de nuevas fracturas y el desarrollo de otras alteraciones asociadas. Además es el momento idóneo para dotar al paciente de aptitudes que incidan en un autocuidado y vigilancia de su salud, enseñándole a reconocer y manejar signos anómalos y técnicas de caída que minimicen el riesgo de lesión.

A pesar de las numerosas diferencias entre las 3 fases, hay un rasgo que puede aparecer en cualquiera de ellas: el dolor. Existen multitud de estrategias para abordar el dolor. Sin duda, las más eficaces son aquellas basadas en la prevención. La elección de una técnica u otra dependerá del paciente, su situación clínica, el profesional implicado, y las experiencias previas de éxito o fracaso. El dolor propiamente dicho, también puede ser paliado desde múltiples vías, y cada paciente responderá mejor a unas técnicas u otras. Sin embargo la herramienta más útil es reconocer y evitar los factores desencadenantes o perpetuantes del dolor. La fisioterapia no es la única disciplina que aborda el dolor, sino que forma parte de un gran abanico terapéutico compuesto por muchas otras disciplinas biomédicas.

La OI no es una patología progresiva, pero sí lo son sus consecuencias. Es por ello que existen algunas diferencias entre los adultos y los niños. En las personas de más edad las consecuencias que pudieran derivarse de la patología ya se han desarrollado, además de que la práctica de actividad física es menor. En un adulto sano el esqueleto humano se renueva aproximadamente un 7-8% anual. Sin embargo, en las personas con OI el remodelado es más lento, lo que condiciona mayor riesgo de fracturas especialmente en aquellos momentos en los que la incidencia de osteoporosis aumenta de forma natural, como sucede en las personas de más edad. Es por ello que en los adultos son más prevalentes problemas asociados como las úlceras por presión, el estreñimiento, el sedentarismo, la osteopenia y grados variables de atrofia muscular.

Cabe mencionar de forma destacada la situación de embarazo y puerperio. Un embarazo supone una sobrecarga mecánica (importante especialmente en la zona lumbar), metabólica, cardíaca, respiratoria, y en general para los demás órganos y sistemas. El desarrollo del feto en el útero materno provoca la anteriorización del centro de gravedad del cuerpo, que es compensado con un aumento de la lordosis lumbar de la madre. Durante el primer trimestre de gestación se produce un aumento de la relaxina hasta llegar a un nivel que se mantiene constante justo hasta unos días antes del alumbramiento, en el que vuelve a ascender. La relaxina es una hormona que provoca el ablandamiento de estructuras ligamentosas. Todos estos factores, sumados a la ganancia de peso, pueden dar lugar a lumbalgias mecánicas o a lumbalgias por compresión de raíces nerviosas, con la consiguiente disminución de la movilidad y el aumento de dolor. Este ablandamiento de estructuras es de gran importancia en mujeres con OI, puesto que podría condicionar la aparición de lesiones óseas, musculares y/o ligamentosas. Es de vital importancia en estos casos mantener un buen tono abdominal y de musculatura de raquis, mejorar la dinámica respiratoria, tener una buena higiene postural, flexibilizar la columna vertebral y la pelvis además de conservar o instaurar hábitos deportivos que incluyan la práctica de actividad aeróbica a intensidad moderada al menos 3 días en semana.

Para concluir diremos que los afectados por OI, en términos generales, pueden hacer las mismas cosas que las demás personas de su edad, aunque en ocasiones haya que utilizar métodos diferentes. Es además muy importante escuchar sus opiniones sobre sus capacidades y sus limitaciones.

Para lograr la óptima calidad de vida de los afectados por OI debemos trabajar formando parte de un equipo interdisciplinario, compuesto por todas aquellas personas que intervengan en el proceso asistencial del paciente (traumatólogos, reumatólogos, endocrinólogos, oftalmólogos, DUEs, odontólogos, rehabilitadores, fisioterapeutas, médicos de familia, ortopedas, genetistas, psicólogos, personal de Unidades de Dolor, anestesiistas, personal de radiología, neurólogos, internistas, etc). La importancia y riqueza del trabajo en equipo radica en su variedad. Son personas que trabajan juntas para resolver un mismo problema unificando criterios. A medida que se trabaja en un equipo interdisciplinario, se van creando y aplicando nuevos conocimientos y se llega a una convergencia, lo cual se traduce en resultados positivos para el paciente.

#### IDEAS CLAVE

- La OI requiere el abordaje desde numerosas disciplinas
- El trabajo coordinado y sinérgico redundará en mejores resultados percibidos por el paciente
- Sería recomendable retomar las sesiones clínicas interdisciplinares
- Es más lógico que el equipo médico completo visite al paciente una vez, a que el paciente visite a cada uno de los profesionales, ya que se reducirían considerablemente los costes sanitarios y sociales

## Avances en la preparación física en OI con soporte podológico.

*Jaume Duato, fisioterapeuta colegiado 3382 y Técnico superior en actividad física. Su ejercicio profesional siempre ha estado vinculado al deporte.*

---

### INTRODUCCIÓN:

#### DESCRIPCIÓN DE LA PACIENTE:

Mujer con fecha de nacimiento 13-9-1962, 52 años, 100cm estatura, 29,6 kg de peso diagnóstica de osteogénesis imperfecta.

Escoliosis con restricción de movimiento y respiratoria lumbar izquierda, dorsal derecha.

Cadera derecha luxante por malformación de la articulación y tras intervención de ésta con clavo intramedular femoral derecho en mayo de 2007 tras encamamiento prolongado sufrió atrofia muscular, en especial de glúteo medio y aductores. Por su postura hay un patrón de sobreuso de flexores de cadera. La abducción y la flexión la realizaba prácticamente siempre con el tensor de la fascia lata. El glúteo medio estaba por completo desactivado o inhibido.

La musculatura abdominal estaba debilitada y presentaba patrones respiratorios no adecuados.

La paciente posee impresión basilar cervical sin compromisos vasculares ni nerviosos tras realizar resonancia magnética nuclear y estudio radiográfico de raquis durante el año 2014.

Por características de la enfermedad presenta deformidad del pie, con inestabilidad del retropié debido a la laxitud ligamentosa.

Realiza la marcha en pequeños desplazamientos con ayuda técnica de muleta en mano izquierda por inseguridad e inestabilidad de cadera derecha. Para desplazamientos más largos usa silla de ruedas.

En tratamiento con Zolendronato y vitamina D.

### MATERIAL Y MÉTODOS:

Esterilla para realizar trabajo en suelo, almohada soporte cervical, cintas elásticas de diferentes tensiones, pelota 15cm diámetro para potenciar aductores, lastre 0,5 kg para tobillo para trabajo de abductores, cojines para trabajar en sedestación.

### SESIONES DE FISIOTERAPIA

Se inicia tratamiento fisioterápico en julio de 2013.

Las sesiones se han planteado a modo de 1 sesión semanal dirigida y que la paciente realice algunos ejercicios sin supervisión.

Estas sesiones se organizan de la siguiente manera:

1. Mediante técnicas del método Pilates, desarrollar y tomar conciencia de las diferentes partes del cuerpo, pies, pelvis, raquis, escápulas, miembros superiores y de la musculatura abdominal, transverso y oblicuos así como patrones respiratorios, expansión torácica y control de diafragma. Mejora de la coordinación de miembros inferiores orientando este trabajo fundamentalmente hacia la marcha.  
Control de la cintura escapular para facilitar el uso de ayudas técnicas y evitar posibles molestias cervicales, para su entrenamiento se ha realizado ejercicios con cintas elásticas.

2. Potenciar musculatura cadera mediante ejercicios analíticos progresivos para la activación del glúteo medio y evitar compensaciones.
3. Ejercicios destinados al control del pie. Ejercicios de control del arco interno del pie mediante activación del tibial posterior en supino, sedestación y bipedestación, refuerzo propioceptivo con vendaje neuromuscular.
4. Análisis de la marcha y estudio de ayudas técnicas. En primer lugar se procedió a disminuir la longitud de la muleta que utilizaba al tamaño adecuado, más corto para una correcta activación de la musculatura dorso cervical.

Con el uso del bastón se pasó a realizar más carga sobre la musculatura estabilizadora de la articulación, y pudo dejar la muleta para desplazamientos más largos ya que ésta le da un soporte de antebrazo y descarga de cadera extra.

#### ASISTENCIA PODOLÓGICA

Mediante plantillas con material de composición dinámica reactiva y alza de 1 cm en pie derecho, para lograr el control y la estabilidad del pie y controlar la pronosupinación del medio pie y retropié se logra una mejora significativa en la bipedestación y la marcha así como amortiguar impactos en toda la columna y preservar conjuntos osteoligamentosos del pie, tobillo, rodilla.

#### RESULTADOS:

Controlar la deformidad de la escoliosis a modo preventivo mediante la corrección de desequilibrios musculares, mejora de la alineación en bipedestación, sedestación y ejercicios de toma de conciencia corporal.

Ha tenido crisis dolorosas musculares del cuadrado lumbar derecho, tratada con movilización suave, masaje, vendaje lumbar relajante neuromuscular y corrientes tipo Tens y endorfinicas.

Dolor cervical, controlado desde los primeros meses con el control escapular y reducción longitud de la muleta, actualmente no manifiesta dolor.

Manejo de ayudas: actualmente realiza desplazamientos seguros con bastón, para desplazamientos más largos utiliza la muleta. Apenas usa la silla de ruedas

#### CONCLUSIONES:

Es fundamental la actividad física en este tipo de pacientes así como la temprana y efectiva rehabilitación, tras intervenciones quirúrgicas, así como la correcta elección de los músculos a trabajar. En algunas ocasiones el trabajo será de forma analítica o funcional integradora en otros casos y siempre de forma progresiva y segura.

En pacientes con escoliosis es muy importante trabajar la expansión torácica así como controlar la respiración diafragmática.

El método Pilates puede dar un control muy bueno de la musculatura abdominal y escapular y mejorar la coordinación.

El pie puede realizar un trabajo de control pese a las deformaciones características de la enfermedad y un correcto estudio de éste y una intervención con seguimiento por parte de podólogos puede dotar al paciente de una mejora en la estabilidad de su marcha, dándole una seguridad extra al individuo.

Las ayudas técnicas deben de ser correctamente calibradas para que en la medida de lo posible descarguen y den seguridad y estabilidad.

La marcha es la actividad diaria que dotará de forma física, controlará el peso del paciente y le dará una autonomía y con ello calidad de vida, actuando sobre el estado anímico del paciente. Es fundamental trabajar la propiocepción del paciente.

## Drenaje de secreciones en osteogénesis imperfecta

Raquel Salinas, fisioterapeuta colegiada 356, experta en fisioterapia pediátrica respiratoria y colaboradora de varias entidades de EERR

---

# Osteogénesis Imperfecta

- Consiste en la falta – alteración del colágeno tipo 1.
- Localización de colágeno tipo 1:
  - Huesos.
  - Ligamentos.
  - Tendones.
  - Fascias.
  - Esclerótica.
  - Dentina.
  - Vasos sanguíneos.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## Osteogenesis Imperfecta

Nos vamos a encontrar:

- Alteraciones de la CV.
- Caja torácica en forma de barril.
- **Problemas respiratorios.**
- Osteoporosis.
- Deformidades de los miembros.
- Crecimiento retardado.
- Hiperlaxitud articular.
- Fragilidad ósea.
- Baja estatura.
- Sordera progresiva.
- Problemas cardiovasculares.
- Dientes frágiles y descoloridos.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## Osteogenesis Imperfecta

Todo esto nos va a llevar a un tórax con hipomovilidad y deformaciones que nos van a dar problemas respiratorios y neumonías recurrentes.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

# Osteogenesis Imperfecta

## □ Sd Restrictivo

- Causa extraparenquimatosa: caja torácica.

- Trabajar la elasticidad del tejido pulmonar.

## □ Sd Obstrutivo

- Neumonía

- Bronquiectasias.

- Drenaje de secreciones

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

# Fisioterapia Respiratoria

Conjunto de técnicas encaminadas a eliminar secreciones de la vía respiratoria y mejorar la ventilación pulmonar.

## *DRENAJE DE SECRECIONES*

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## TECNICAS DE FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

Individualizar las técnicas según la edad, grado de colaboración, enfermedad de base y disponibilidad de aparatos y personal entrenado o especializado.

El aclaramiento fisiológico de la mucosidad de las vías aéreas lo hace el batido ciliar y el flujo espiratorio. Su fracaso condiciona:

- ❑ Acumulo de moco.
- ❑ Obstrucción y aumento de las resistencias de la vía aérea.
- ❑ Aumento del trabajo respiratorio.
- ❑ Ventilación alveolar defectuosa.
- ❑ Desequilibrio ventilacion-perfusión.
- ❑ Mala oxigenación.

Raquel Salinas Redondo, Fisioterapeuta.

## TRANSPORTE MUCOCILIAR

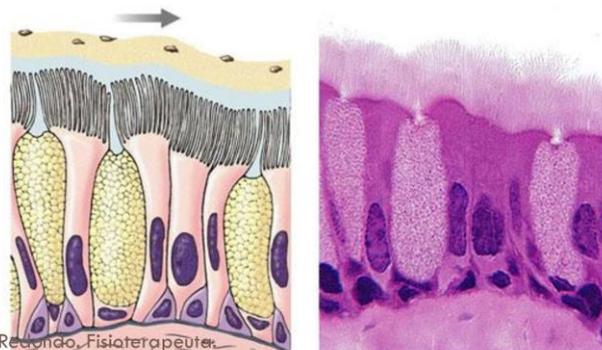
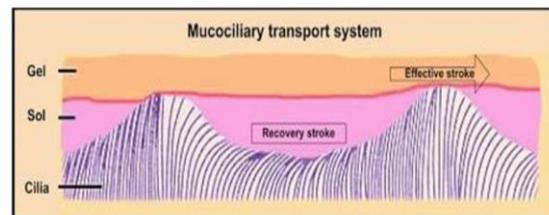
Frecuencia ciliar: 12-15 Hz.

Más abundantes en la vía aérea distal.

Se mueven en ondas coordinadas.

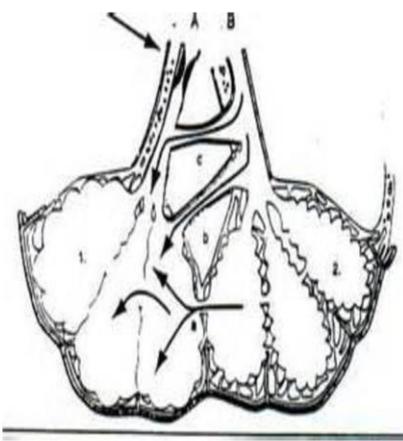
En CN: 50-100ml secreciones/día.

Surfactante pulmonar.



Raquel Salinas Redondo, Fisioterapeuta.

## VENTILACION COLATERAL



- Poros de Kohn ( INTERALVEOLARES).
  - Canales de Lambert ( BRONQUIOALVEOLARES).
  - Canales de Martin ( INTERBRONQUIALES).
  - Conexiones interlobulares.
- Reexpansion pulmonar.  
Asincronismo alveolar: labios fruncidos.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## Conferencia de Consenso en Fisioterapia Respiratoria. Lyon 1994

### Conclusiones generales:

- ❖ Se reconoce la eficacia del control del flujo espiratorio como técnicas de desobstrucción bronquial, cualquiera que sea el método empleado.
  - Tos controlada, espiración forzada y las presiones manuales designadas por las siglas AFE ( Aumento del flujo espiratorio) y ELTGOL ( espiración lenta total a glotis abierta en decúbito lateral).
- ❖ Las posturas solo constituyen un coadyudante ocasional.
- ❖ La utilización de vibraciones manuales y percusiones no aportaran nada positivo.
- ❖ La eficacia de la fisioterapia respiratoria en el tratamiento de la obstrucción bronquial ha sido reconocida y **aceptada globalmente**.

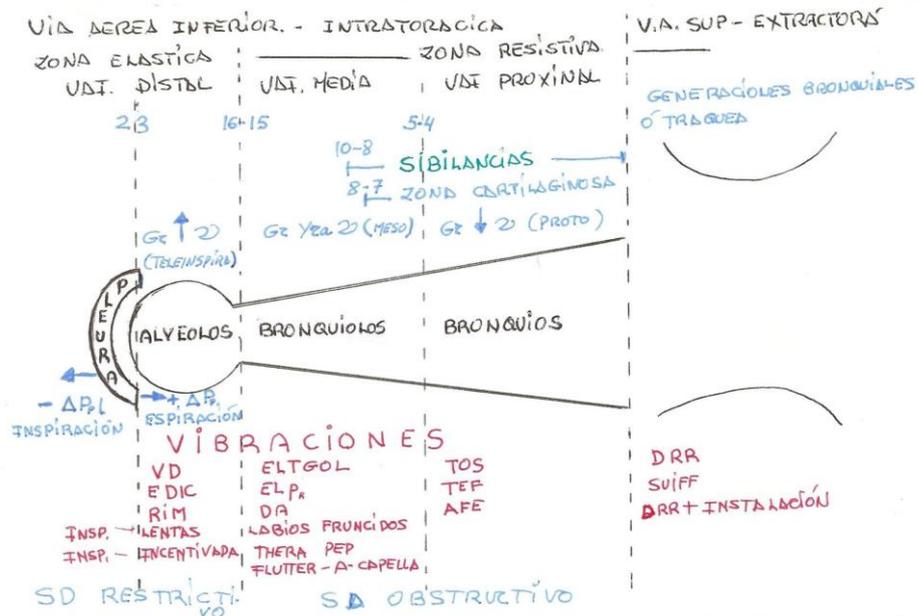
Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

# CLASIFICACION DE LAS TECNICAS

- Escogeremos según el paciente sea o no colaborador
- Postiaux:
  - Técnicas ppales:
    - Inspiraciones rápidas o lentas.
    - Espiraciones rápidas o lentas.
  - Técnicas secundarias:
    - Vibraciones.
    - Drenaje postural.
    - PEP.
    - Tec. Instrumentales: flutter, acapella, cornett.
    - Maquinas: vest, cough-assist, cpap, bipap.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## Fisioterapia Respiratoria



Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## CLASIFICACION DE LAS TECNICAS RESPIRATORIAS

- **Técnicas no instrumentales (Manuales):**
  - Tos: provocada o dirigida.
  - Ondas de choque: percusión (clapping) o vibración.
  - Compresión de gas (modulación del flujo espiratorio):
    - AFE (Aumento del Flujo Espiratorio).
    - ELPr/ ELTGOL.
    - DA/DAA.
    - ACBT.
  - Ejercicios a Débito Inspiratorio Controlado (EDIC).
- **Técnicas instrumentales:**
  - Presión Espiratoria Positiva (PEP):
    - Continua: therapep, PEPmask, threshold espiratorio, PariPEP.
    - Discontinua: Flutter, Acapela y RC Cornett.
  - Percusión:
    - IPV (Percussionnaire: Intrapulmonary Percussive Ventilation).
    - Compresiones extratorácicas (vest).
  - Ventilación a 2 niveles de presión:
    - IPPB (Ventilación a Presión Positiva Intermitente).
    - VNI.
  - Insuflación y exsuflación mecánica: Cough assist.
  - Espirometría incentivada.
  - Air stacking con ambú.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## OBJETIVOS DE LAS TECNICAS DE FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

- Reeducación ventilatoria.
- Reducción del broncoespasmo.
- Higiene bronquial:
  - Favorecer el transporte mucociliar.
  - Reducir la obstrucción bronquial.
  - Disminuir las resistencias de la VA.
  - Mejorar la función pulmonar.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## Técnicas Inspiratorias

### **EDIC= Ejercicios a Debito Inspiratorio Controlado.**

Trabaja sobre el tejido pulmonar supralateral.

Ganar volumen y mantenerlo.

Indicado en atelectasias y neumonías

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## TECNICAS INSPIRATORIAS

### **Inspirómetros de incentivo**

#### Objetivos:

- Expandir alveolos colapsados  
Prevenir y controlar las atelectasias.  
Restaura la ventilación de segmentos colapsados.
- Ayudar a las tecs de drenaje de Secreciones.
- Conservar la complianza Toracopulmonar.  
Mejora los volúmenes y la capacidad respiratoria.
- Ejercitar la musculatura Respiratoria.
- Disminuir la frecuencia respiratoria  
Y visualizar el  $W_o$  respiratorio.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.



Insp. De Flujo



Insp. De Volumen

## TECNICAS DE FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

### **RIM: Maniobras Inspiratorias Resistivas**

EDIC + Resistencia

Mejora la fuerza muscular.



Threshold Inspiratorio

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## TECNICAS INSPIRATORIAS

### □ **Ventilación Dirigida:**

Inspiraciones máximas a baja frecuencia, bajo flujo y alto volumen.

### □ **Ventilaciones Escalonadas:**

Ambú.



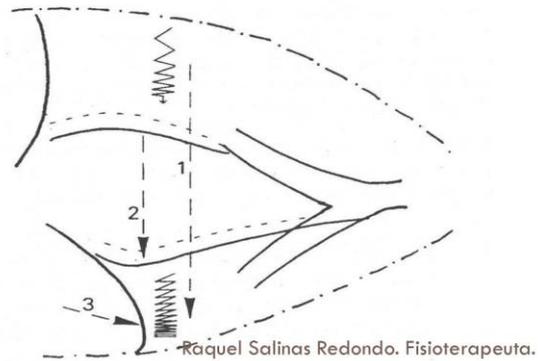
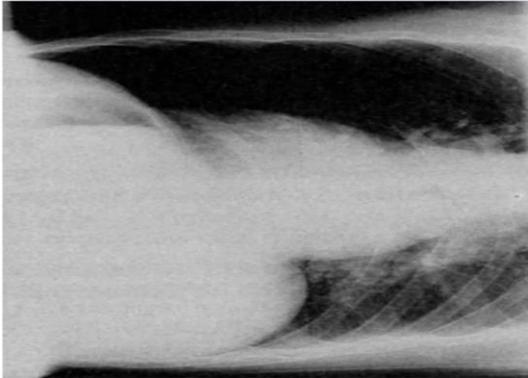
### □ **Respiración Abdominodiafragmática:**

El diafragma es el responsable del 65% de la inspiración normal.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

# DECUBITOS

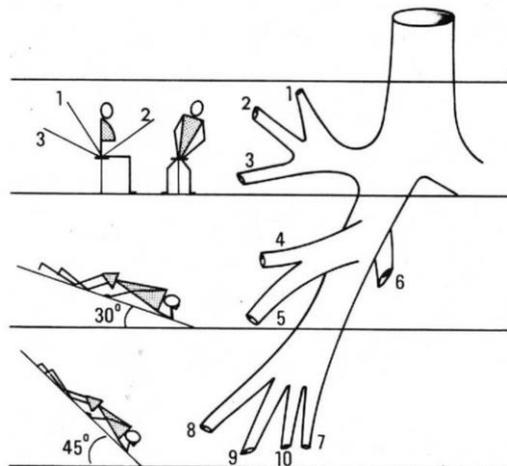
Bipe + Sedestacion	Supino + Prono	Lateral
<p>Diafragma caudal.</p> <p>Inspi facilitada por gravedad y peso vísceras.</p> <p>Mayor vol. pulmonar</p> <p>Dificultad espiratoria.</p>	<p>Diafragma craneal en la zona de apoyo.</p> <p>Espi facilitada por gravedad y vísceras.</p> <p>Dificultad inspiratoria</p>	<p>Diafragma infralateral craneal.</p> <p>Inspi facilitada en el supra.</p> <p>Espi facilitada en el infra.</p> <p>Mayor volumen en supralat</p> <p>80% ventilación en infral, es el mejor ventilado.</p>



# DRENAJE POSTURAL

Drenaje gravitacional.

Decúbito lateral y Sedestación.



Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## TECNICAS ESPIRATORIAS

### **Vibraciones:**

Manuales o instrumentales.

Efecto tixotrópico: fluidifica las secreciones.

Vibración optima 15Hz, efecto sumatorio ciliar.

Elimina surfactante pulmonar del alveolo al bronquio.

Mayor efecto en pulmón infralateral.



FLUTTER



ACAPELLA

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## TECNICAS ESPIRATORIAS

### **Percusiones Torácicas**

Clapping, manual 1-7 Hz.

### **Compresiones Torácicas.**

### **Ciclo Activo:**

- Control Respiratorio.
- Ejercicios de expansión torácica.
- TEF (Huff).

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## TECNICAS ESPIRATORIAS

### **ELTGOL= Espiración Lenta Total a Glotis Abierta en Lateral.**

Se trata el pulmón infralateral.

Inspiración desde capacidad residual funcional y la espiración va hasta volumen residual.

Fuga de surfactante.

### **ELPr= Espiración Lenta Prolongada.**

Con niños.

En supino.

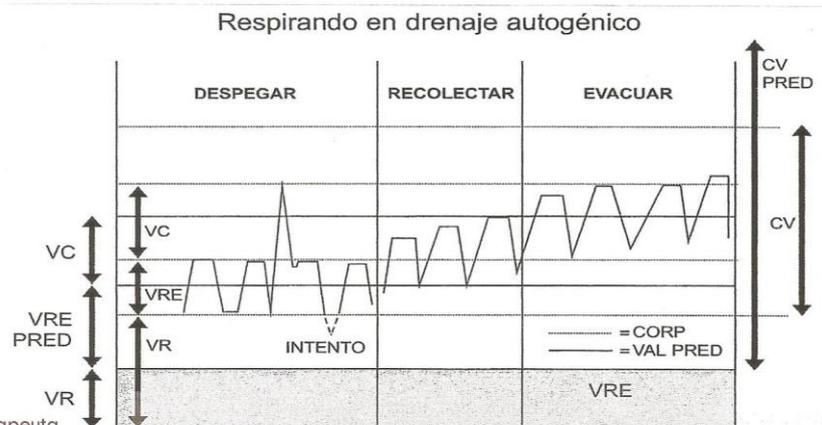
Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## DRENAJE AUTOGENO

3 momentos ventilatorios:

- 1º Ventilación a bajo volumen pulmonar (VRE): despega las secreciones distales.
- 2º Ventilación a medio volumen pulmonar ( VC): reúne secreciones en vías aéreas medias.
- 3º Ventilación a alto volumen pulmonar (VRI): evacua las secreciones a vías aéreas centrales.

Cinchado.



## TOS

Tos normal: 130-140 km/h.

Tos eficaz, Peak Flow mayor 270l/min.

Llega hasta la 5-6ª generación bronquial.

Secuencia:

- 1º Inspiración profunda.
- 2º Compresión.
- 3º Expulsión, apertura brusca de la glotis.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

TEF= Técnicas de Espiración Forzada.

AFE= Aumento del Flujo Espiratorio.

Volúmenes pulmonares altos para vías centrales.

Volúmenes pulmonares bajos para vías periféricas.

Glotis abierta.

Van der Schans 1997: “ Forced expiratory manoeuvres are probably the most effective part of chest physiotherapy”.

Cansa menos que la tos y es igual de eficaz.

Llega hasta la 8-10ª generación bronquial.

Huff.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

# PEP=Presión Positiva Espiratoria

Uso de frenos espiratorios fisiológicos o mecánicos.

Permite ventilar áreas colapsadas por mucosidad a través de las vías colaterales y facilita el arrastre proximal de las secreciones.

Objetivos:

- Expansión Pulmonar.
- Mejora de los músculos respiratorios.
- Drenaje bronquial.
- Evita colapsos.

Aparatos:

- Pari- PEP.
- Thera-PEP.
- PEP-Mask.
- Flutter, Acapella, Cornett. (Realizan vibración interna).
- Etc

Contraindicaciones:

- Hemoptisis.
- Neumotórax no drenado.
- Patología cardiovascular no operada.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## Dispositivos PEP



THERA-PEP



Pari PEP



PEP- MASK



PEP mask

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## Fisioterapia Respiratoria en Encamados

- Cambios posturales frecuentes.
- Fisioterapia respiratoria 3 veces/día.
- Humidificación.
- Valorar la permeabilidad de las vías aéreas (auscultación) y la eficacia de la mecánica respiratoria (mov respiratorios).

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## RESUMEN DRENAJE DE SECRECIONES

- Inspiraciones profundas con apnea teleinspiratoria.
- Vibraciones + Espiraciones lentas a glotis abierta.
- Técnicas espiratorias de alto flujo.



Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## CONCLUSIONES

- Mantenerse activos.
- Flexibilidad torácica.
- Mantener una buena ventilación pulmonar.
- Tonificación muscular.
- Drenaje de secreciones cuando sea necesario.  
Insistir mas en las zonas hipomoviles.

Raquel Salinas Redondo. Fisioterapeuta.

## BIBLIOGRAFIA

- Tratado de Rehabilitación Respiratoria. Separ.
- Prevención y Rehabilitación en Patología Respiratoria Crónica. Panamericana.
- Atlas de Técnicas de Medicina Respiratoria. Elsevier.
- Máster en Fisioterapia Respiratoria. Once.UAM.
- Airway Clearance Techniques. 33° European Cystic Fibrosis Conference. June 2010.
- Drenaje Autógeno. Jean Chevalier. Junio2008.
- Fisioterapia Respiratoria: indicaciones y Técnicas. WWW. Apcontinuada.com.
- Fisioterapia Respiratoria. Pagina de discusión y formación de fisioterapia respiratoria.
- Fisioterapia Respiratoria. [WWW.luisbernal.com](http://WWW.luisbernal.com).
- Asociación Madrileña de Ol. Traumatología.
- Ol.Instituto Nacional de Artritis y Enfermedades Musculo esqueléticas y de la Piel.
- Voces de cristal. XV Congreso Nacional de Ol.
- Fisioterapia Respiratoria. Hospital San Juan de Dios.
- 1ª conferencia de consenso en Fisioterapia Respiratoria. Lyon 1994.

## Fisioterapia en niños con OI desde un enfoque global. A propósito de un caso

### Laura Ten, fisioterapeuta colegiada 434 experta en pediatría y cursando osteopatía.

---

Como profesional formada en Desarrollo Infantil y Atención Temprana, tengo presentes dos principios básicos:

1. El **desarrollo infantil** se produce por la maduración y evolución armónica de los aspectos biológicos, de la percepción, de la motricidad, de la cognición, de la comunicación, de la afectividad y de las relaciones sociales (Guralnick, 1997).
2. El **principal objetivo de la Atención Temprana** es que los niños que presentan trastornos en su desarrollo o tienen riesgo de padecerlos, reciban, siguiendo un modelo que considere los aspectos bio-psico-sociales, todo aquello que desde su vertiente preventiva y asistencial pueda potenciar su capacidad de desarrollo y bienestar, posibilitando de la forma más completa su integración en el medio familiar, escolar y social, así como su autonomía personal (libro Blanco de Atención Temprana, 2000).

Basándome en estos dos principios, planteo mi metodología de tratamiento, **UN ENFOQUE GLOBAL**, donde no sólo se interviene directamente con el niño, considerando todas las áreas del desarrollo (motora, perceptivo-cognitiva, lenguaje-comunicación y social), sino que, se aborda también todo lo que está relacionado directa o indirectamente con él y que puede influir en su desarrollo, su medio familiar y social.

#### **CASO CLÍNICO:**

Niño que acude a mi consulta en busca de tratamiento de fisioterapia a la edad de 2 años y 8 meses. La familia plantea, que tras el diagnóstico de O.I. les recomiendan tratamiento de fisioterapia para ir controlando su desarrollo y para evitar futuras fracturas.

#### **Antecedentes personales relevantes:**

Durante los dos primeros años de vida, sufre fracturas repetidas, un total de 6, tanto en extremidades superiores como inferiores

A los 17 meses de edad, se confirma el diagnóstico de O.I., entre tipo I y tipo IV. A los 2 años y 8 meses, inicia su primer ciclo de tratamiento con Bifosfonatos.

#### **Exploración Inicial a su llegada a consulta:**

Se le valora mediante una Escala de desarrollo general: Inventario de Desarrollo Battelle y mediante la Escala Peabody de Desarrollo Motor (PDMS-2), donde se observan puntuaciones más bajas con respecto a su edad de desarrollo, sobre todo en el área motora (tanto gruesa como fina). También se le realiza una valoración musculoesquelética donde cualitativamente se observa que presenta un tono muscular ligeramente bajo. Tiene adquirida la marcha, pero ésta es con un patrón muy inestable, con amplia base de sustentación, sin rotación de cinturas (escapular y pélvica), apoyo plantar con ligero valgo de calcáneos, pies planos y con un equilibrio dinámico deficiente, pudiendo caer de manera repentina al suelo, se observa cierta reticencia a la marcha de manera espontánea, prefiere el gateo como modo de desplazamiento. Se cansa con facilidad. No presenta deformidades, ni a nivel de raquis ni torácico y tampoco hiperlaxitud articular, sí que se observa ligera rotación externa de tibias. Necesita apoyo para realizar los diferentes cambios posturales, como el paso de suelo a bipedestación y viceversa, debilidad glúteo medio y mayor. Las amplitudes articulares a nivel de los movimientos de sus extremidades superiores, no son completas, se observa cierta debilidad de deltoides y bíceps.

Su motricidad fina es adecuada para su edad, a pesar de tener una menor fuerza para la prensión, sobre todo de objetos de mayor peso.

A nivel social, a pesar de necesitar ayuda para realizar algunas actividades que implican movimiento, en general es bastante autónomo para las AVD.

### **OBJETIVOS DE TRATAMIENTO:**

#### **Con el niño:**

- Fortalecimiento muscular de los diferentes grupos musculares del tronco y de las extremidades, que favorezca el crecimiento óseo y muscular y evite el riesgo de fracturas y permita así un mayor movimiento que aumente la densidad ósea.
- Fortalecimiento de toda la musculatura que interviene en la respiración, mejorando su patrón ventilatorio inspiración-espирación.
- Alcanzar la simetría en sus posturales y evitar así posibles compensaciones y con ellas futuras deformidades.
- Favorecer un patrón de marcha adecuado, con correcto apoyo plantar, rotación de cinturas escapular y pélvica, balanceo de extremidades superiores y correcto equilibrio dinámico.
- Mejorar la propiocepción y la coordinación de sus movimientos.
- Mejorar la motricidad fina.
- Continuar fomentando su autonomía y su autoestima.

#### **Con la familia:**

- Resolver posibles dudas sobre el desarrollo infantil.
- Proporcionar pautas y orientaciones sobre manejo postural.
- Orientar sobre actividades-juegos para la mejora de la fuerza muscular, equilibrio, coordinación...
- Enseñar algunos ejercicios para realizar en piscina para conseguir un aumento del tono muscular, equilibrio, mejora de la respiración...
- En general, acompañar y capacitar a la familia en el manejo de su hijo.

#### **Con el entorno:**

- Conocer todos los aspectos médicos en relación con el niño: tratamientos, revisiones...
- Coordinación con los diferentes profesionales que se hacen cargo de los diferentes tratamientos del niño.
- Coordinación con los profesionales del ámbito escolar del niño, para orientación sobre el manejo postural más correcto para el niño y sobre posibles actividades recomendadas o contraindicadas.

### **CURSO DEL TRATAMIENTO:**

Durante las sesiones de tratamiento, se abordan todas las áreas del desarrollo del niño con un programa de tratamiento global, donde se aplican diferentes estrategias terapéuticas, tanto de fisioterapia como de osteopatía, encaminadas a mejorar sus habilidades motoras, tanto gruesas como finas, y lograr así la mayor funcionalidad posible en el resto de áreas del desarrollo.

### **RESULTADOS:**

Actualmente, tiene 4 años y 2 meses. Su evolución ha sido muy positiva en general, ha habido una notable mejoría en las diferentes áreas del desarrollo, alcanzando puntuaciones más próximas a su edad real, en las mismas escalas de valoración que se le pasaron al inicio del tratamiento, lo que le está permitiendo ganar autonomía y tener una buena calidad de vida, tanto a él como a su familia.

En concreto:

- Ha aumentado su tono muscular, tanto en tronco como en extremidades superiores e inferiores.
- Ha habido un aumento de la fuerza muscular en extremidades inferiores y también mejoran sus agarres y la fuerza en sus extremidades superiores y con ello toda la motricidad fina de ambas manos.

- Ha conseguido unos rangos articulares de movimiento completos.
- Ha alcanzado un patrón de marcha más adecuado, reduciendo su base de sustentación, realizando rotación de cintura escapular sobre pélvica y mejorando unos grados el valgo de calcáneos.
- Consigue realizar, de manera autónoma y sin ningún tipo de apoyo, los diferentes cambios posturales.
- Ha alcanzado un buen equilibrio dinámico y coordinación, que le permite subir y bajar escaleras, caminar por diferentes superficies, correr, saltar con pies juntos y mantenerse durante unos instantes sobre un único pie como apoyo.
- Alcanza la autonomía propia de un niño de su edad.
- No ha vuelto a tener ninguna fractura.
- Está bien integrado en la escuela, donde se ha adaptado muy bien.

## Actualización de Fisioterapia en Osteogénesis Imperfecta y Pilates

Mercedes Franco, fisioterapeuta colegiada 2152, experta en dolor y profesora de las Universidades Francisco de Vitoria, Camilo José Cela y Europea de Madrid.

---

## Osteogénesis imperfecta y Concepto Bobath

### Rut Antón, fisioterapeuta colegiada 4047. Terapeuta Bobath.

---

Esta exposición surge por la necesidad de darle otro enfoque terapéutico a la osteogénesis imperfecta e informar a los profesionales y las familias de la importancia de su influencia en la evolución de la enfermedad.

Para un adecuado abordaje terapéutico es imprescindible disponer de un diagnóstico precoz y conocer la evolución de la enfermedad y sus síntomas. Todos los profesionales implicados en neurorrehabilitación deben tener los conocimientos neurofisiológicos y disponer de las herramientas adecuadas para realizar una valoración objetiva de la evolución de dicha enfermedad.

El Concepto Bobath se basa en la CIF (Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud) que tiene su origen en un cambio en el paradigma de las ciencias de la salud teniendo como propósito unificar el lenguaje para describir la discapacidad. En la osteogénesis imperfecta se puede aplicar este criterio de valoración ya que el Concepto Bobath es congruente con el sistema de clasificación de la CIF porque ambos consideran al paciente en toda su globalidad y que la estructura forma la función corporal, que lleva a la actividad y participación. Debemos analizar los factores medioambientales y físicos a valorar en el paciente. Como factores físicos comprenderían alteraciones cognitivas, psicológicas, motóricas y /o de la sensibilidad y de la comunicación mientras que los factores medioambientales y sociales corresponden más a nuestro rol familiar, laboral y apoyo del entorno ya sea sobreprotección o abandono. Todo ello son datos que debemos conocer y saber interpretar en cada uno de nuestros pacientes.

El Concepto Bobath es la resolución de problemas, mediante la valoración y tratamiento de personas con un trastorno de la función debido a una lesión del SNC. No es un método ni una técnica sino una manera de abordar, evaluar y valorar los problemas del paciente de una forma específica e individual. Es la optimización de todas las actividades a través de la mejora del control postural y de los movimientos selectivos, por medio de la facilitación.

El control del movimiento se debe a una interrelación entre la tarea, el entorno y el individuo y nosotros como terapeutas debemos incluirlo en nuestra intervención puesto que una característica clave del Control Motor es la capacidad de ajustar los patrones motores a un contexto incluyendo los factores ambientales que corresponden a nuestro entorno y rol social.

Para obtener unos resultados óptimos debemos realizar un exhaustivo razonamiento clínico. El objetivo principal del razonamiento clínico es la actividad optimizada con una participación por parte del paciente inclusiva e individualizada. Los factores de nuestra intervención serán principalmente el análisis exhaustivo de la tarea y la facilitación especializada por parte del terapeuta. En la tarea habrá que analizar el rendimiento sensoriomotor de ese paciente para poder mantener el control postural necesario para ejecutar las diferentes secuencias de movimiento que llevan al movimiento selectivo de esa tarea en concreto. La facilitación del terapeuta será manual, verbal y adaptando el entorno a las necesidades del paciente que propicien la tarea escogida. Con todo ello se busca la resolución de un problema y se crean hipótesis de tratamiento que serán evaluadas valorando la calidad, cantidad y eficiencia de movimiento que se obtienen por resultado de dicha hipótesis o no.

Dicho de otro modo, el razonamiento clínico consiste en analizar los puntos clave que intervienen en la actividad individualizada y optimizada e intervenir en ellos para crear cambios que faciliten la tarea resolviendo el problema. La reevaluación siempre está presente para constatar que se han cumplido los objetivos previstos y con estos objetivos se marcan otros y así sucesivamente. En términos más sencillos, consiste en realizar un tratamiento sometido a valoración crítica constante objetivando resultados.

Para que los objetivos conseguidos se mantengan en el tiempo nos apoyamos en nuestra experiencia y en los diversos estudios que demuestran que la plasticidad cerebral existe. La plasticidad cerebral es la capacidad de cada célula del organismo de organizarse y reorganizarse de nuevo en cada fase de su desarrollo, es decir, permite la formación de dendritas y axones, formar nuevas sinapsis y efectuar de este modo nuevas conexiones con otras células. Esto sólo se consigue a base de darle al sistema nervioso nuevas experiencias de movimiento que él aprende. El aprendizaje motor debe ser controlado por el terapeuta teniendo en cuenta la intensidad, la atención del paciente en ese momento, realizar tareas de ensayo- error y repetir sin repetir entre otras. Éste es el camino para crear nuevas conexiones que puedan asumir la actividad perdida.

Otros factores importantes que influyen en la recuperación son los relacionados con la motivación. Debemos saber informar de objetivos realistas y concretos, saber que se pueden cumplir y dar importancia de la actividad a realizar e involucrar al paciente. En este abordaje es necesaria la priorización de tareas ya que, según las necesidades del usuario, podríamos caer en la desmotivación cuando se marcan objetivos inalcanzables en ese momento. Es prioritario que se valore cada actividad y en el momento que se demanda ya que lo que no es alcanzable hoy, puede serlo mañana o por contrario ser totalmente inalcanzable. Es nuestra responsabilidad saber identificarlos y ahí radica la dificultad, en saber elegir objetivos realistas según la situación física y emocional de cada persona y del entorno que lo acompaña que no debemos descuidar. Esto es lo que llamaríamos un tratamiento individualizado y específico biopsicosocial. No debemos olvidar informar de los progresos realizados y corregir los errores para mejorar en la ejecución.

Otro factor muy importante que influye en la recuperación sería la formación de nuestros profesionales. Una formación especializada y la experiencia que lo acompaña es imprescindible para el éxito terapéutico y cumplir los objetivos marcados para el fin último de nuestros pacientes, mejorar su calidad de vida.

## Nuevos «viejos» conocidos en el tratamiento fisioterápico de la OI

Ester Márquez Sánchez es fisioterapeuta y trabaja en la Unidad de Biomecánica y ayudas Técnicas del Hospital Nacional de Paraplégicos de Toledo (Toledo).

Sergio Lerma Lara es fisioterapeuta del Laboratorio de Biomecánica del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (Madrid).

---

La Osteogénesis Imperfecta (OI) es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo causada por un defecto cuantitativo o cualitativo en la síntesis del colágeno. En muchos de los casos son mutaciones en las cadenas alfa 1 y alfa 2 del colágeno tipo I, concretamente en los genes localizados en los cromosomas 7 y 17 respectivamente. Su principal característica clínica es la fragilidad ósea persistente, que conduce a la aparición de múltiples fracturas y otra serie de características clínicas tales como: reducción de la matriz ósea y mala mineralización, baja estatura, deformidad esquelética progresiva, dentinogénesis imperfecta, esclerótica azul, hiperlaxitud articular, hipotonía muscular y sordera en etapa adulta.<sup>1,2,3</sup>

La primera clasificación que existió en OI fue descrita por Sillence en el año 1979, que prestó especial atención a los aspectos clínicos, radiológicos y genéticos que dividieron la enfermedad en 4 subtipos principales (I-IV). Después del año 2006, se identificaron otras mutaciones en los genes CRTAP, FKBP10, LEPRE1, PLOD2, PPIB, SERPINF1, SERPINH1, SP7, WNT1, BMP1, and TMEM38B, asociados a fenotipos recesivos de OI, y la mutación del gen IFITM5 asociado a un fenotipo de genes dominantes.<sup>1,4</sup>

La OI ha presentado un campo de investigación muy amplio con diferentes tipos de tratamiento que aún continúan buscando resultados sobre la evolución de la enfermedad. No existe un tratamiento estandarizado, a menudo resulta ser experimental, consistiendo en terapia física, intervención quirúrgica y medicación con el uso de bifosfonatos.<sup>5</sup>

Dentro del tratamiento de fisioterapia se debe aprender, al igual que en otras profesiones sanitarias, la evaluación mediante un sistema que ayude a asumir una perspectiva biopsicosocial en el tratamiento y evaluación de un paciente. La CIF (Clasificación Internacional del Funcionamiento) es un modelo que integra características biomédicas y sociales de la discapacidad y asume un modelo biopsicosocial como marco conceptual. Con la herramienta, el funcionamiento de los pacientes, que incluye componentes como la función, estructuras corporales, actividades y participación, se convierte en uno de los puntos más importantes desde la perspectiva médica. El principal foco de interés de la CIF es el funcionamiento y la discapacidad de los individuos, no clasifica personas sino que describe la situación de un individuo respecto a su estado de salud y recoge también la evaluación del individuo desde un punto de vista a nivel psicológico y personal.<sup>6</sup>

Las manifestaciones clínicas en el tratamiento de fisioterapia van encaminadas a trabajar alteraciones ortopédicas, inestabilidad articular y debilidad muscular, componentes que entran dentro de la estructura-función-participación que recoge una parte de evaluación de la CIF. Además, los factores psico-sociales son importantes a tener en cuenta también por parte del fisioterapeuta, trabajando características comunes de la enfermedad como pueden ser conductas de miedo-evitación, catastrofismo y Kinesiofobia.

Una característica importante en la evolución de la OI es la deformidad esquelética que conduce a alteraciones en el brazo de palanca osteoarticular, pudiendo provocar alteraciones en la marcha, aumento

en el estrés muscular y articular en la rodilla y/o cadera, aumento de la probabilidad de fractura (arquitectura ósea) y desarrollo de fenómenos degenerativos a nivel precoz. Gage JR, objetiva que el brazo de palanca flexible condiciona la marcha del paciente y genera “compensaciones en otros planos del espacio” y con el paso del tiempo deformidades óseas.<sup>7</sup>

Un sistema de evaluación que puede medir de forma objetiva las alteraciones de movimiento en cualquier patología que afecte la motricidad y equilibrio sobre la integridad del aparato locomotor es el Análisis Tridimensional de Movimiento. Las investigaciones encaminadas a medir las alteraciones ortopédicas en niños con OI mediante este tipo de sistemas comenzaron a dar inicio en Marzo del 2012 por parte del Laboratorio de Biomecánica del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, donde se estudió el comportamiento biomecánico del pie plano durante la marcha en niños de 3 a 18 años con cualquier tipo de OI. Se recogieron datos en diversos parámetros de la articulación del tobillo y medio-antepié en los planos sagital y transversal, además de tuvo en cuenta el rango dinámico de movimiento de esta articulación, como posible característica relacionada con la hiper movilidad articular que surge en esta patología.

Se ha observado que las alteraciones del pie (pie plano) en OI pueden condicionar al desarrollo de alteraciones del movimiento y problemas osteoarticulares en otras articulaciones condicionando el brazo de palanca osteoarticular.

La falta de movilidad ocasiona cierta pérdida ósea modificando de alguna manera la arquitectura del hueso.<sup>8</sup> (Zeitlin L, Fassier F, Glorieux FH, 2003). También existe cierta tendencia a la debilidad muscular secundaria a la arquitectura del músculo, al desuso y a las alteraciones biomecánicas. La existencia de esta característica surge como objeto de estudio y presenta hallazgos en correlación con algunos estudios realizados en pacientes con osteogénesis Imperfecta y sistemas de Análisis Tridimensional de Movimiento, Podobarografía, evaluación de la fuerza muscular en flexores plantares de tobillo utilizando un dinamómetro y valoración de la fuerza muscular con un test de valoración manual además de diversas escalas.

En estos estudios se valoran alteraciones biomecánicas en el aparato locomotor y se llega a la conclusión de que la situación en el brazo de palanca osteoarticular a nivel distal va a condicionar el despegue del pie sobre el suelo, y con ello la propulsión durante el apoyo terminal de la marcha. La existencia de debilidad es otro dato a destacar en los estudios realizados por Caudill et al y Krazk JJ. Por último, la podobarografía demuestra la existencia de la disminución del arco longitudinal estudiado en una serie de 24 participantes con OI tipo I, datos correlacionados con los datos cinemáticos obtenidos en la serie estudiada en el Laboratorio de Biomecánica del Hospital Niño Jesús.<sup>9,10,11</sup>

El estudio de las alteraciones ortopédicas mediante Análisis Tridimensional del Movimiento puede ayudar en la evaluación y planificación terapéutica de personas con osteogénesis imperfecta por lo que el estudio de patrones cinemáticos y cinéticos característicos de esta enfermedad y la correlación con la aparición de deformidades esqueléticas y posibles fracturas podría ayudar a mejorar el conocimiento de la enfermedad entre la comunidad médica y científica.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Antaniazzi F, Mottes M, Fraschini P, Brunelli P.C, Tató L. *Osteogenesis Imperfecta. Practical treatment guideline*. Paediatric Drugs. 2000; 2 (6): 465-488.
2. Monti E, Mottes M, Fraschini P, Brunelli P.C, Forlino A, Venturi G. et al. *Current and emerging treatments for the management of Osteogenesis Imperfecta*. Therapeutics and Clinical Risk Management. 2010; 6: 367-381.
3. *The sagittal balance of the spine in children and adolescents with osteogenesis imperfecta*.
4. Valadares ER, Carneiro TB, Santos PM, Oliveira AC, Zabel B. *What is new in genetics and osteogenesis imperfecta classification?* J Pediatr (Rio J). 2014 Jul 18

5. Brownstein C.A. Wicks P. *The potential research impact of patient reported outcomes on osteogenesis imperfecta*. Clinical orthopaedic and related research. 2010; 468: 2581-2585.
6. Pedro Chaná C. Daniela Albuquerque. *La clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud (CIF) y la práctica neurológica*. The International Classification of Functioning, Disability, and Health and the Neurological Practice. Rev Chil- Neuro-Psiquiat 2006; 44(2): 89-97.
7. Gage JR. Gage JR. 2004. *The treatment of gait problems in cerebral palsy*. London: Mac Keith Press
8. Zeitlin L. Fassier F. Glorieux FH. *Modern approach to children with osteogenesis imperfecta*. J Pediatr Orthop B. 2003. 12(2):77-87
9. Graf A. Hassani S. Krzak J. Caudill A. Flanagan A. et al. *Gait characteristics and functional Assessment of children with type I Osteogenesis Imperfecta*. Journal of orthopaedic research. 2009.
10. Caudill A. Flanagan A. Hassani S. Graf A. Bajorunaite R et al. *Ankle Strength and functional limitations in children and adolescents with type I Osteogenesis Imperfecta*. Pediatric Physical Therapy. 2010;22:288-295.
11. Krzak J. Graf A. Flanagan A. Caudill A. Smith P. et al. *Analysis of push off power during locomotion in children type I Osteogenesis Imperfecta*. J of Exp and Clin Med. 2011; 3(5):195-199.

