

# VOCES DE CRISTAL

ASOCIACIÓN HUESOS DE CRISTAL DE ESPAÑA  
OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

Nº11 - SEPTIEMBRE 2009

XV CONGRESO NACIONAL DE O.I.

## O.I. y Mañana

Todo sobre el XV Congreso en el  
Castillo de San Servando, Toledo

Tratamiento quirúrgico en niños con O.I.  
*Dr. D. José Ignacio Parra*

Tratamiento de fisioterapia en la infancia del niño con O. I.  
*Dña. Ana Duarte*

Tratamiento Protésico de pacientes adultos con O.I.  
*Dr. D. Rodrigo Guijarro Galiano*

Tratamiento bucodental de pacientes adultos con O.I.  
*Dr. M. Joaquín de Nova García.*

Importancia del diagnóstico genético en la O.I.  
*Dra. Dña. Belén Gil-Fournier*

**y mucho más...**

una naturaleza fértil



**AHUCE**

ASOCIACIÓN HUESOS DE CRISTAL DE ESPAÑA  
OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

Edita:  
**AHUCE**

C/ San Ildefonso, 8 28012 Madrid

Tel.: 91 467 8266 - Fax: 91 528 3258

ahuce@ahuce.org - www.ahuce.org

**Presidenta**

Sra. Dña. Lucía Vallejo Serrano

**Vicepresidenta**

Sra. Dña. Genoveva Gutiérrez Prieto

**Secretario**

Sr. D. Joaquín Hinojosa García

**Tesorero**

Sr. D. Alberto Bravo de la Punta

**Vocales**

Sr. D. Carlos Contreras Baeza

Sr. D. Jaime Montalvo Rodríguez

**Comité Organizador**

Dr. D. José Ignacio Parra García  
*Jefe de Servicios de Traumatología Infantil.  
Hospital Universitario de Getafe. Madrid*

Sra. Dña. Ana Duarte  
*Fisioterapeuta Infantil formada en  
Concepto Bobath*

Sra. Dña. Belén Chavero Chércoles  
*Trabajadora Social*

Sra. Dña. Marina Martín Serra  
*Trabajadora Social*

Depósito Legal  
XXXXXXX

Imprime  
XXXXXXXXXX

**EDITORIAL**

Lucía Vallejo Serrano. *Presidenta AHUCE*

1

**ESPACIO SANITARIO**

**Tratamiento Quirúrgico en Niños con Osteogénesis Imperfecta.**

Dr. D. Jose Ignacio García Parra. *Jefe de la Sección de Cirugía Infantil. Hospital Universitario de Getafe. Madrid*

2

**Tratamiento Fisioterapéutico en Niños con Osteogénesis Imperfecta.**

Dña. Ana Duarte. *Fisioterapeuta Infantil formada en Concepto Bobath*

4

**Calidad de Vida en Niños con Osteogénesis Imperfecta.**

Dr. Dña. Patricia Flores Pérez. *Facultativo Especialista de Área -FEA- de Pediatría del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

12

**Tratamiento Quirúrgico en Adolescentes con Osteogénesis Imperfecta.**

Dr. Dña. Ana Mª Bueno Sánchez. *Médica Adjunta de Traumatología Infantil. Hospital Universitario de Getafe. Madrid.*

16

**Tratamiento de Pacientes Adultos con Osteogénesis Imperfecta.**

Dr. D. Jorge de las Heras. *Médico Adjunto del Departamento de Servicio Traumatología del Hospital Universitario de La Paz. Madrid.*

19

**Tratamiento Protésico de Pacientes Adultos con Osteogénesis Imperfecta.**

Dr. D. Rodrigo Guijarro Galiano. *Jefe de Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica Hospital Severo Ochoa. Madrid.*

23

**Tratamiento Bucodental de Pacientes Adultos con Osteogénesis Imperfecta.**

Dr. D. Joaquín de Nova García. *Profesor Titular del Departamento de Profilaxis, Odontopediatría y Ortodoncia. Facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid.*

26

**Importancia del Diagnóstico Genético en la Osteogénesis Imperfecta.**

Dr. Dña. Belén Gil-Fournier. *Dra. en Biología, Genetista y Responsable Unidad de Genética del Hospital Universitario de Getafe. Madrid.*

30

**Tratamiento del Dolor Crónico en Pacientes Adultos con O.I.**

Dr. Dña. Esperanza Ortigosa Solorzano. *Facultativo especialista de Área- FEA - del Departamento de Anestesia del Hospital Infantil Universitario de Getafe. Madrid.*

33

**La Osteogénesis Imperfecta bajo la Óptica de la Medicina Tradicional China.**

D. Gustavo García-Bueno Martínez-Calvario. *Biólogo y Diplomado en Medicina Tradicional China, en Escuela de Neijing.*

42

**Terapias Alternativas: Corrección Postural, Shiatsu, etc.**

D. Arturo Valenzuela. *Director del Instituto Superior de Shiatsu Yasuragi en Madrid.*

45

**ESPACIO SOCIO-SANITARIO**

Asociación ANAYET: musicoterapia

49

**NOTICIAS**

Asociación Cultural Capacitarte

53

"Foro Europeo sobre Integración" y "Sitio Web Europeo sobre Integración" interactivo

54

2º Concurso de Cristmas

55



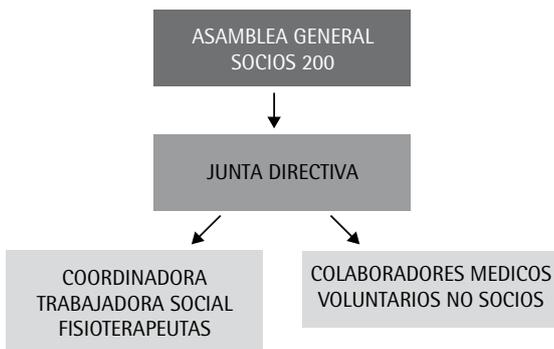
Estimados soci@s y amigos de Ahuce:

Un año más, os presentamos en esta recopilación impresa, las ponencias más relevantes de nuestro anterior XV Congreso Nacional sobre O.I.

Igualmente, pueden encontrar además de éstas, más secciones y noticias en nuestro actual y recién estrenado portal web [www.ahuce.org](http://www.ahuce.org)

En este nuevo espacio virtual, además de encontrar la información más actualizada y relevante sobre la O.I., sobre nuestra asociación, demás entidades y servicios relacionados con la discapacidad en general, **pueden contar incluso con espacios de acceso privado.** En éstos, gracias a la propia herramienta del sistema, **podrán participar y acceder a servicios exclusivos para socios y profesionales sanitarios, colaboradores con nuestra entidad.** Por ello, nuestra sede y equipo de trabajo actual está abierto a colaboraciones relacionadas con este medio.

En cuanto a la composición actual de nuestra asociación, lo podemos representar de la siguiente forma:



Igualmente, nuestra asociación pertenece y somos miembros activos de:

- FEDER:** Federación Española de Enfermedades Raras.
- COCEMFE:** Confederación Española de Personas con Discapacidad Física y Orgánica.
- OIFE:** Federación Europea de Osteogénesis Imperfecta.
- EURORDIS:** Representante Europeo de Enfermedades Raras
- FEVOCAM:** Federación de Voluntariado de la Comunidad de Madrid

Como complemento a lo anterior y adelantando nuestra anual memoria de actividades, la cual se presentará en el congreso anual del corriente año, les quiero resumir y presentar las actividades más notorias y que de alguna forma han contribuido a la divulgación de la O.I, uno de los principales objetivos de nuestra asociación:

- IV Encuentro anual de socios
- XV Congreso Nacional Médico-Paciente de Osteogénesis Imperfecta
- Actividades informativas y divulgativas: anualmente se publica nuestra Revista "Voces de Cristal", Boletín "90 días", Nuevas Ediciones de Boletines informativos como el de Fisioterapia Especializada en O.I.
- Asistencia a ferias de salud como Fisalud
- Búsqueda permanente de recursos didácticos y materiales.
- III Jornadas de Fisioterapia en Sotogrande, Cádiz

De alguna forma, esta nueva edición de nuestra Revista "**Voces de Cristal**", quiere resumir y hacer llegar por esta vía, lo más relevante del año anterior y animarles a participar en nuestro evento más inmediato, la celebración de nuestro XVI Congreso Nacional de O.I.

**Lucía vallejo**  
Presidenta Ahuce

# Tratamiento Quirúrgico en Niños con O.I.

**Dr. D. José Ignacio Parra**

*Jefe de Sección de Cirugía Infantil. Hospital Universitario de Getafe. Madrid*

Ésta es una enfermedad que no tiene una clara definición, sí sabemos que es una enfermedad genética que se asocia a huesos frágiles y que presenta fundamentalmente afectaciones esqueléticas, aunque pueden aparecer también manifestaciones extra esqueléticas. La afectación se produce en porcentaje de 1 paciente cada 10.000 nacidos vivos, aunque existe controversia en cuanto al número total de los pacientes que puedan estar afectados porque ya depende de los distintos estudios que se han hecho.

Fundamentalmente existe un defecto de la síntesis del colágeno tipo I, aunque también del tipo II y los genes afectados son los COL 1A1 y los COL 1A2, existen alteraciones en la colocación de la glicina a nivel de la triple hélice del colágeno y generalmente hay sustituciones de ésta por otros aminoácidos y también existen alteraciones en la matriz extracelular en la formación del colágeno que van a dar lugar a fragilidad.

El diagnóstico se puede hacer por la bioquímica molecular, por el aspecto clínico y por radiología específica.

Las formas clínicas tienen una clasificación muy típica que es la de Sillence, inicialmente de cuatro tipos, dependiendo de la afectación, pero que ha sido modificada por algunos autores, que han aumentado los tipos y que éstas cuatro aumentan con algunas modificaciones que pueden ser bien formación de grandes callos hipertróficos, calcificación de las membranas interóseas y algunas formas como coxa-vara relativamente específicas de zonas geográficamente localizadas, o que fueron algunas de ellas publicadas en LANCET en 2004.

En una reciente revisión del Doctor Glorieux en el Congreso Internacional de OI, efectuado en Gante en octubre de 2008, él comentaba que unas formas dominantes en los cuatro tipos I, IV, III y II podían encontrar mutaciones del fenotipo del COL 1A1 y COL 1A2 con alteraciones dominantes en todas ellas, habría alteraciones recesivas en tipos IV y III en el gen Crpt o la forma hipomorfica del tipo VII. También del tipo III y II formas recesivas también en el gen Crpt, Lepre 1 y mutaciones en las tipo VIII. Los tipos

IV y III son dominantes, no conocemos la afectación que podría corresponder al tipo V y hay una forma recesiva del tipo III que afectaría más típicamente al tipo VI. Las formas recesivas del tipo IV y III corresponderían al síndrome de Bruck. Y por último en el tipo IV en formas recesivas le afectarían el Lepre 1 o al Lepre 5 y otra forma podría ser la osteoporosis-pseudoglioma.

En algunas de ellas, de éstas clasificaciones, aparecieron también alteraciones típicas de enfermedades al colágeno alterado hiperelástico como es el síndrome de Enlher-Danlos, se ha visto que tienen muchas relaciones genéticas con los mismos. Aunque estas formas Crpt y Lepre 1 parecen ser formas letales.

El tratamiento de la Osteogénesis Imperfecta va a ser multidisciplinar, destinado a mejorar la calidad de vida, fundamentalmente en forma sintomática y no etiológica. En el mismo intervienen el cirujano ortopédico, el endocrinólogo pediátrico y la fisioterapia y desde luego creo que se deben de incluir las asociaciones como una forma de tratamiento ya que han sido capaces de mejorar a muchos pacientes con sus ayudas, aunque se echa de menos en la pagina web de Ahuce el facilitar la dirección del Hospital y el nombre de los médicos que habitualmente tratamos a los pacientes de las asociaciones, teniendo como referencia el Hospital de Getafe. Allí el tratamiento de pamidronato IV se ha demostrado, que no presenta efectos nocivos conocidos y si una gran mejoría especialmente cuando se inicia muy pronto, notándose una mejor calidad de hueso, mejor actividad y disminución de los dolores y un aumento de la densidad mineral ósea. Ejercen mejor su vida de niños, pero a veces pagamos las consecuencias de este aumento de actividad con algunas fracturas.

Las indicaciones de tratamiento quirúrgico son incurvaciones de más de 35 o 40 grados, fracturas repetitivas y siempre después de los dos años y haber recibido previamente el tratamiento médico. Las complicaciones perioperatorias del acto quirúrgico se deben fundamentalmente a la fragilidad ósea, a la existencia de un canal óseo estrecho y ovoide y a la pérdida sanguínea. No hemos visto hipertermia maligna aunque en muchas ocasiones si presentan



una reacción febril aumentada. En la intubación en pacientes mayores hay que tener en cuenta una posible invaginación basilar. No recomendamos excepto de forma excepcional las placas ni las tracciones ni inmovilizaciones prolongadas. El tratamiento metabólico adecuado podría cambiar algunos de estos criterios.

Con la evolución del tratamiento de nuestros pacientes podemos conocer nuestros resultados ya que llevamos 123 cirugías en 40 pacientes operados y un total de 114 operaciones con clavos. Hasta los 12 años había 78 cirugías en un total de 25 pacientes con 16 clavos de Baley-Dubow , 44 de Fassier Duval y 13 de tipo Rush , 3 de titanio cruzado y 2 de Kirchner.

Se ha efectuado evaluación del resultado de acuerdo a la valoración funcional de Bleck , donde se valoran la actividad de la vida diaria, la marcha , la fuerza muscular, encontrando una valoración preoperatoria de 10.4 y una valoración postoperatoria de 14.6. Teniendo en cuenta que muchos de ellos hacían una vida normal y una actividad prácticamente sin alteraciones el conjunto no es válido, pero para pacientes con grandes deformidades, en los casos mas graves, la valoración funcional de Bleck era de 9 y pasaba a 15 en el postoperatorio. Como ejemplos, un paciente que llevaba dos años encamado y en la actualidad camina sin bastones, otro niño de ocho años que no había caminado nunca, actualmente también camina sin bastones. Nuestra experiencia ha ido mejorando, y actualmente vamos haciendo casos cada vez más complejos y también mejorando nuestras pérdidas de sangre en la cirugía y la estancia hospitalaria.

A nivel de extremidades superiores la fractura más característica es la de olécranon donde habitualmente colocamos agujas y cerclaje. Otra alteración típica son los pies planos donde la experiencia con la colocación de una prótesis y retensados tendinosos ha permitido una alineación normal del pie indolora y definitiva.

## Como conclusiones diremos:

1. Nos parece casi imprescindible el tratamiento médico previo a la cirugía.
2. Hemos tenido mejores resultados cuando las cirugías han sido programadas que cuando han sido casos de fracturas agudas que han requerido un tratamiento urgente..
3. Estas cirugías suponen un reto y, fundamentalmente, el reto aun mayor de corregir sus complicaciones. Pese a todo estamos satisfechos y así lo aseguran los pacientes que nos animan a seguir.

# Tratamiento de Fisioterapia en la Infancia del Niño con Osteogénesis Imperfecta

Dña. Ana Duarte

*Fisioterapeuta Infantil formada en Concepto Bobath*

*Vamos a hablar del papel del fisioterapeuta en los primeros días y meses de vida del bebé afectado de O.I. y su tratamiento posterior en función de las propias necesidades que van presentando a lo largo de su evolución (muy dispar según los casos pero con algunos puntos en común) como el tratamiento postfractura y postquirúrgico.*

En otras ocasiones hemos definido qué es la Osteogénesis Imperfecta, sin embargo, es importante recordarlo para tener muy presente el sentido que tiene nuestro trabajo como fisioterapeutas y no olvidar que no solo estamos trabajando con huesos frágiles, sino que nuestros pacientes tendrán otros síntomas que siempre van a aparecer como compañeros del síntoma principal. Por ello es fundamental que tratemos la globalidad del sistema musculoesquelético y la globalidad del sistema cardiorespiratorio.

La Osteogénesis Imperfecta es una alteración congénita de la síntesis biológica del colágeno tipo I; que es el principal componente de la matriz ósea y también se encuentra en otros tejidos del organismo, como piel, tendones y vasos sanguíneos.

La intervención del colágeno I e estos tejidos explica tanto la característica principal de la O.I., es decir la fragilidad ósea, como una serie de síntomas añadidos: elasticidad de piel y tendones, hiperlaxitud de las articulaciones alteraciones visuales, pérdida de capacidad auditiva y esclerótica azulada.

Al tratarse de lo que se considera una enfermedad rara, la información con la que contaba cuando me enfrenté al primer caso era muy escasa, es más, nuestro papel como fisioterapeutas no era muy evidente, se hablaba de rehabilitación, de ejercicios, pero no encontrabas un protocolo de valoración o de tratamiento que te ayudara que esclarecer tus dudas sobre el manejo de estos pacientes, incluso existían artículos acerca

de que el movimiento o tratamiento de fisioterapia era poco recomendado, ya que los riesgos de fracturas eran muy altos. Lo que se recomendaba en un comienzo era el tratamiento en medio acuático, la hidrocinesioterapia.

Sin embargo, con el tiempo, los resultados nos han dado la razón, y hoy nuestro papel de fisioterapeutas en esta enfermedad, es de gran importancia.

Junto a los especialistas de la enfermedad y junto al tratamiento farmacológico (tratamientos con bifosfonatos) hemos logrado avanzar con respecto a la visión del tratamiento fisioterapéutico con niños afectados de O.I. Esto ha ido avanzando a medida que se han observado los buenos resultados obtenidos tras realizar el adecuado tratamiento fisioterápico a niños que sufren esta enfermedad.

Lo ideal en nuestro campo era encontrar un tratamiento de prevención, de prevención a los riesgos a los que se enfrentan desde su nacimiento.

Si nos vamos directamente a los síntomas o características que se pueden observar en un recién nacido afectado de Osteogénesis Imperfecta podemos llegar a la conclusión, de que la atención temprana es fundamental en tratamientos de prevención.

Aunque parezca que no podemos hacer nada con un bebé tan pequeñito y en este caso tan frágil, es muy importante realizar una valoración de su estado y de sus síntomas de forma



temprana, eso nos ayudará a planificar nuestro tratamiento y a establecer prioridades, es decir: por dónde empezar, como mantener las condiciones propias del bebé, como evitar lo que puede llegar a generarse: deformidad del cráneo, poca movilidad, deformidades musculares, etc.

Como ya hemos mencionado anteriormente, a nivel celular el problema más importante que presenta el niño afectado de O.I es el déficit de colágeno tipo I, lo que conlleva que el hueso y la musculatura sean de "mala calidad" viéndose más afectado el hueso, por todas las complicaciones que presenta, es decir por las numerosas fracturas.

Nosotros como fisioterapeutas nos debemos centrar en el sistema musculoesquelético y en el sistema cardiopulmonar.

Para trabajar con el **sistema musculoesquelético** debemos tener en cuenta y centrarnos en los síntomas que presentan los niños al nacer; entre los más comunes: deformidades óseas relacionadas con posibles fracturas intrauterinas, hiperlaxitudes ligamentosa, bajo tono muscular derivado de inmovilizaciones, huesos del cráneo blando, caja torácica blanda y respiración forzada.

A la hora de trabajar con el **sistema cardiopulmonar** deberíamos centrarnos en aquellos síntomas que los bebés presenten al nacer, tales como: color violáceo de la piel (sobre todo en miembros inferiores) respiración diafragmática, capacidad pulmonar normalizada, mayor y más rápido cansancio pulmonar, inspiración dominante.

Debemos tener en cuenta que la circulación será más lenta, ya que apenas tienen movimiento, sobre todo si han sufrido fracturas en el útero, no podemos medir el dolor que sienten cuando son fracturados en el vientre materno, pero la consolidación del hueso, nos indica que han estado inmovilizados.

La respiración, generalmente se observa en estos niños un tórax sobresalido o en tonel, esto nos hace pensar que la inspiración es **dominante** sobre la espiración, teniendo en cuenta que en la inspiración el grupo muscular que actúa es mayor en número y en tamaño (**diafragma, músculos escalenos, músculos intercostales y el músculo pectoral**).

En la **espiración**: se produce por un lado, **por la elasticidad del tejido pulmonar**, que se contrae, y por la fuerza de gravedad

que presiona el peso del tórax hacia abajo, esto viene apoyado por los **músculos intercostales internos**.

### **Tratamiento sistema musculoesquelético:**

El manejo del bebé se podría asemejar al manejo del prematuro, ese especial cuidado que se tiene al ser tan pequeño, pero en este caso hay que destacar tener siempre a la vista los cuatro miembros.

La simetría y la alineación...es algo que los fisioterapeutas que tratamos niños con P.C. tenemos muy en cuenta, ya que la mayoría de las veces nos encontramos con niños asimétricos, en este caso, no vamos a encontrarnos con asimetrías, al menos por el momento, pero vamos a tenerlo en cuenta para evitar deformidades provocadas por el tiempo que puede permanecer un bebé en la misma posición.

La progresión del decúbito prono, es muy importante, pero la iniciaremos directamente sobre nuestro cuerpo, y enseñaremos a los padres a realizarla sin temor, eso nos ayudará a saber en todo momento como se encuentra la respiración del bebé, y transmitiremos seguridad en el mismo.

La parrilla costal se irá haciendo flexible sosteniendo su propio cuerpo desde el principio.

Con la **estimulación sensorial**, lograremos llamar su atención para lograr mayor respuesta motora, sus giros de cabeza en DS, para buscar el sonido y su extensión cervical en DP para ver el juguete que le enseñamos, nos ayudará a fortalecer su sistema musculoesquelético desde sus primeros días de vida. También lograremos provocar expresión en su cara y así movilizar de forma activa los músculos faciales, (sorpresa, risa, miedo, pucheritos)..

Los **cambios posturales**, como ya he mencionado anteriormente son muy importante para evitar deformidades, e invitar a realizarlos con rango corto de movimiento, por si solos, siempre dependiendo de la evolución que vayamos obteniendo.

El **pataleo asistido**, porque al encontrarnos con articulaciones muy laxas, deberemos prevenir que no pasen del rango articular, es decir que no lleguen a la hiperextensión, solo seguiremos el movimiento espontáneo y activo poniendo "un tope" o una pequeña resistencia, que cada vez iremos aumentando, sin llegar a dejarlo realizar todo el recorrido articular, que al fin y al cabo no le va a beneficiar ya que estaremos reforzando la hiperlaxitud que presenta.

Los **ejercicios dorsales**, también serán muy cautelosos, ya que debemos tener en cuenta que la columna vertebral puede sufrir, micro fracturas, que incluso pasarían desapercibidas. Por lo tanto se realizarán como iniciamos el D.P., sobre nuestro propio cuerpo, realizando masaje suave y provocando respuestas reflejas que nos ayudarán a activar la musculatura dorsal de forma gradual, poco a poco y siempre dependiendo de la evolución y respuesta del niño, utilizaremos ejercicios en contra gravedad para flexibilizar y fortalecer los músculos paravertebrales.

El control cefálico lo trabajaremos siempre desde lo más proximal posible, es decir, si utilizamos la maniobra del pull to sit, desde las manos de un bebé (distal), en este caso no podremos hacerlo, por lo tanto trabajaremos siempre desde lo más proximal, que sería a nivel de la cintura escapular, con nuestro dedos muy cerca del hueso occipital, hasta ir desvaneciendo nuestro apoyo.

Utilizamos nuestro cuerpo en los primeros meses de vida, es decir, aunque tengamos material, como toallas, rulos, cuñas, para ayudar al tratamiento, en este caso, es más fiable (al menos para mí), sentir al bebé desde más cerca.

El volteo, aquí nos tendremos que asegurar primero que el bebé será capaz de levantar sus piernas por encima de su línea media, e incluso que mantiene su peso cuando la sobrepasa, es decir, jugaremos a flexionar su cintura pélvica con el fin de agarrarse los pies, y que será capaz de mantenerlas arriba, e incluso de llevarlas en línea media cuando la sobrepasamos a un lado u otro, eso nos dará seguridad de tener unos rectos del abdomen fuertes, y evitaremos la hiperextensión que muchos niños utilizan para voltearse cuando la musculatura, como los oblicuos o los abdominales están vagos.

Cuando pueda realizar esto, estará preparado para el volteo, que como en toda función se habrá realizado con progresión, medio volteo lateral, hasta concluir el mismo hasta decúbito prono.

Movilizaremos todas sus articulaciones para oxigenarlas y a la vez provocar respuestas.

Para tratar adecuadamente a un bebé hay que utilizar procedimientos que no sean agresivos, enseñar a los padres el manejo adecuado del bebé y los movimientos adecuados para cambiarlo de pañal, o de ropita, utilizaremos los mismos movimientos que en consulta y así nos aseguraremos que el

niño está aprendiendo el movimiento adecuado para su futura función (Me refiero a que los movimientos siempre irán en vista de evitar los riesgos que suponen uno inadecuado o a falta de reacción de defensa, equilibrio, o reacción)

La calidad del sistema musculoesquelético estará directamente relacionada por las posiciones, movimientos y funciones que adopte el bebé en sus primeros meses de vida.

Trabajaremos en función de la respuesta motora que nos va ofreciendo el niño y de los movimientos que le corresponden según los meses de vida que presenta, teniendo en cuenta que estos niños aprenden sin dificultad, tendremos en cuenta sobre todo la intensidad del ejercicio, ofreciéndole sus descansos.

Trabajaremos desde la **facilitación de los movimientos provocando reacciones de defensa y de equilibrio**; me refiero a facilitación, porque tendremos que actuar directamente sobre el punto de apoyo que aún pueda necesitar un niño para realizar adecuadamente la función, sin peligro de caída sobre sí mismo o por el colapso de sus bracitos si no estuvieran bien potenciados.

Tendremos que asegurarnos que es capaz de mantener la extensión de sus bracitos soportando su cuerpo antes de quitar nuestra mano de apoyo en la parrilla costal, por ejemplo para el gateo, por lo que previamente habremos trabajado la extensión de sus brazos desde el decúbito prono, y juegos como la carretilla, y demás....

Para la sedestación, tendremos adquirido ya unas rotaciones que hemos obtenido principalmente del volteo, y un tono muscular axial o de tronco adecuado para soportar el peso de su propio cuerpo y cabeza. Es importante fijarnos en la actitud que nos muestra el niño, a nivel sobre todo de columna, que nos indicará si los grupos musculares anteriores y posteriores están en equilibrio y armonía, con lo que tendremos una espalda recta (con sus curvas fisiológicas normales).

Si se observa cifosis, tendremos que insistir en el trabajo más analítico de la musculatura extensora de la espalda (desde el trapecio, dorsal largo cervical, iliocostal cervical, dorsal ancho torácico, iliocostal torácico, intertransverso, dorsal ancho y lumbares y demás) pues con ejercicios de resistencia en contra de la gravedad, en pelota Bobath, o sobre nuestro cuerpo.



O si por el contrario observamos una lordosis, tendremos unos extensores quizás más potenciados que los rectos del abdomen, unos oblicuos externos e internos del abdomen, por lo tanto tendremos que trabajar los músculos anteriores del tronco para lograr el mayor equilibrio posible entre ambos grupos musculares, y así asegurarnos de que los cuerpos vertebrales por ejemplo, tengan la presión adecuada que necesita para mantener una postura adecuada y una resistencia del peso que ejerce el cuerpo sobre los mismos.

### **Tratamiento sistema cardiopulmonar:**

Todos sabemos que por supuesto va unido al tratamiento del sistema musculoesquelético, sin embargo, tendremos que tener en cuenta las posibles complicaciones con las que nos podemos encontrar, por lo tanto nos aseguraremos de tratar desde el principio con fisioterapia respiratoria, sobre todo para invitar a aumentar la espiración del bebé.

Este es uno de los puntos fuertes en nuestro tratamiento, teniendo en cuenta las complicaciones que pueden aparecer, tales como fracturas en las costillas y disminución de la capacidad respiratoria.

Realizaremos masaje suave de la musculatura intercostal y acompañaremos la respiración del bebé presionando ligeramente sobre su parrilla costal cuando realiza la espiración con el fin de alargarla, manteniendo ligeramente presionado para que se fortalezcan los músculos intercostales que junto a la contracción pulmonar realizan la espiración. Resistiremos ligeramente la inspiración.

Cuando realizamos tratamiento con un bebé, su respiración se acelera, y debemos establecer periodos continuos de descanso para evitar reforzar la inspiración larga frente a la espiración

corta, ya que se verá favorecido el tórax en tonel que pueden llegar a presentar desde el nacimiento.

Cuando son bebés, se trabaja muy bien la respiración desde el medio acuático.

Ya he explicado antes el proceso que podemos utilizar de acompañamiento respiratorio, y también los beneficios que se pueden obtener desde el agua para este fin, el bebé aprende a soplar desde muy precoz y de forma casi innata en el agua, medio que conoce desde su gestación.

Por supuesto, el tratamiento fisioterapéutico en medio acuático, no solo la utilizaremos con fines respiratorios, ya que es un tratamiento muy eficaz para el manejo y el fortalecimiento muscular de estos niños. Esto se produce por la reducción del peso de la fuerza de la gravedad que soporta el cuerpo del niño afectado, y por la libertad de movimiento "sin riesgo" que presenta este medio. Sin embargo, hay que tener en cuenta también, que debemos enseñarles a desenvolverse, pues corremos el riesgo de potenciar la hiperlaxitud de los ligamentos.

El tratamiento en la piscina desde bebé, es muy efectivo, además de potenciar su sistema musculoesquelético, potencian su sistema cardiopulmonar provocando con la constancia del tratamiento una normalización de su caja torácica y un aumento de su capacidad pulmonar.

Para mi es imprescindible para la recuperación de fracturas, y cirugías, ya que nos dan la oportunidad de vencer el miedo que sienten en la recuperación, que ha veces se hace más evidente, incluso que el dolor que puedan sentir.

### **Tratamiento fisioterapéutico en la infancia**

Cuando el bebé afectado de Osteogénesis Imperfecta llega a la infancia (más de 12 meses) tenemos que poner especial atención a la columna vertebral. Normalmente mantendrán los mismos síntomas, solo que –según cada caso– se habrán acentuado o mejorado.

Si el caso nos llega a la clínica en edad infantil y el niño no ha sido tratado anteriormente habría que evaluar su actividad, su sintomatología y características para realizar un diseño de intervención fisioterapéutica.



No todos los niños presentarán las mismas características, siempre se habla de forma general, todo dependerá del grado que presente su enfermedad, de la evolución de la misma y del tratamiento realizado, tanto farmacológico, traumatológico, rehabilitador, como quirúrgico.

Algunos de los síntomas que se manifiestan en la edad infantil (algunos de ellos heredados de la edad neonatal) más importantes son: osteopenia y atrofia del crecimiento óseo, debilidad muscular, laxitud de ligamentos y articulaciones, bajo tono muscular, pies planos, coxa vara.

Partiendo de un sistema musculoesquelético y cardiopulmonar "entrenado", y tras obtener respuestas funcionales acordes a su edad, pasaremos a la **bipedestación**.

Realizaremos muchos "tapping de presión" en las articulaciones, una por una y después subiendo, y una carga progresiva de su propio cuerpo, pasando por las posturas de transición.

La valoración que realizaremos de la evolución del niño, nos ofrecerá el momento de ponerlo en carga. El hecho de no esperar más e ir siguiendo lo que la valoración del caso de cada niño (más que de la propia enfermedad) responde a la maduración de las caderas y el acetábulo que debe formarse adecuadamente y en su momento. En cuanto un niño está preparado y soporta el peso de su propio cuerpo, lo pondremos en carga. Como hemos visto una de las características o síntomas que pueden presentar, es la coxa-vara, para evitar esto debemos asegurarnos que la cabeza del fémur está bien alineada con respecto al eje de la articulación de la cadera.

El bipedestador lo podemos utilizar como alternativa, para trabajar y favorecer la extensión de los bracitos, además tendremos sujeción a nivel de caderas y columna; de este modo habrá una bipedestación activa y equilibrada, de este modo evitaremos el riesgo de fractura.

Normalmente no presentan una dificultad para mantenerse en una postura, tanto sea sentada, de pie, de rodillas, de cuclillas,

sin embargo las posturas de transición, son en las que hay que insistir siempre, digamos que son los grupos musculares que permiten la estabilidad y la resistencia para lograr la el paso de una postura a otra, por lo tanto el trabajo en progresión y en transición serán los adecuados para conseguir la resistencia de los grupos musculares implicados en la actividad funcional.

Por supuesto siempre proporcionar seguridad, y seguir apoyando, sin arriesgar. Debemos empezar desde el suelo, y progresivamente subiremos hasta la vertical. La musculatura, siempre debe prepararse antes de comenzar la actividad, y tenemos que asegurarnos de que responde a nuestro estímulo cuando provocamos contracción, así será más rápida para la función a realizar (tapping en todas las articulaciones, sobre todo de miembros inferiores, y rotaciones con flexilización de la columna, con el abdomen: desequilibrio de tronco para potenciar y preparar musculatura abdominal).

### Progresión en la motora gruesa:

Desde muy pequeños tenemos que insistir en las rotaciones de la cintura escapular sobre la cintura pélvica, esto nos ayudará a favorecer su marcha.

Hay muchos niños que realizan la marcha con el balanceo del cuerpo, sin apenas bascular su pelvis, ni rotar sus hombros, no presentan una marcha coordinada ni equilibrada, para ello les supone más equilibrio una marcha sin rotación que con rotación.

Cuando jugamos con el niño a las rotaciones estáticas, por llamarlas de alguna manera, favorecemos el puente del pie plano que presenta, por lo tanto estaremos trabajando varios puntos: la flexibilización vertebral, la coordinación de ambas cinturas, el equilibrio, y el arco plantar (del pie plano que normalmente presentan), la utilización de cazoleta semiblanda, ayuda a mantener y a favorecer el arco plantar que no tienen en la carga. Unidos los pies planos a la hiperlaxitud que presentan los menores afectados de O.I. aumentan la necesidad de los mismos a estar bien posicionados desde bebés y "bien recogidos". El zapato deberá recoger el tobillo, con el fin de proporcionarles más sostén, y evitar esguinces por torsión en la marcha.

La cazoleta hecha a medida, es útil para mantener el pie bien posicionado y evitar que el calcáneo se desplace hacia fuera.



### Motora Fina:

Es fundamental promover el juego entre el niño y la familia, juegos de construcción, ensartar, enhilar, porque, aunque estos niños no presenten problema a la hora de realizar actividades de motora fina, es importante fortalecer sus músculos para evitar el cansancio y que puedan terminar la actividad que han comenzado.

Siempre iremos previniendo, de cara a la entrada en el centro educativo, y a la integración con otros niños, intentaremos ir por delante de las funciones motoras para intentar que no se queden demasiado atrás.

En el centro educativo, se sentarán en sillas iguales a las de sus compañeros, porque si tienen un control de tronco adecuado y una sedestación óptima, no será necesario adaptar el material escolar.

Suelen ser niños muy inteligentes y por ello, a veces pueden sentirse más frustrados que otros que padecen otro tipo de problemas.



### Fisioterapia Respiratoria

Conforme el niño se hace más mayor, podemos utilizar sistemas más divertidos para trabajar la musculatura respiratoria. Utilizaremos en función de la musculatura a reforzar, material de menor o mayor resistencia. Empezando por ejemplo desde un pompero, en el que objetivo es realizar un sople suave y controlado con una espiración larga, para que puedan salir muchas pompas seguidas, hasta un molinillo ligero, o más pesado que requiere más fuerza en el sople.

A medida que el niño obtenga más capacidad en la espiración iremos aumentando la dificultad del sople, usando material de mayor resistencia.

Por ejemplo, podremos utilizar el juego del lotto que tiene como objetivo recorrer un circuito con una bola, sople seguido. Y con los globos primero de menor resistencia, luego de mayor hasta lograr la máxima, y el logro de inflarlos solos. (juego que les ilusiona mucho). Estos ejercicios activos respiratorios, nos ayudará a mantener la parrilla costal flexible y tonificada, reduciendo considerablemente la forma de tonel que presentaba desde el nacimiento, logrando la normalización de la misma.

Aunque podría no ser nuestro papel tratar este aspecto, pienso que es importante hacer un tratamiento globalizado, en el que toquemos todos los aspectos importantes a tener en cuenta siempre en relación a la sintomatología que presenta o pueda presentar, nunca podemos olvidar que estamos para tratar lo que se ve y prevenir lo que puede llegar, y aunque los síntomas sean de forma general, siempre cabe la probabilidad de que pueden aparecer.

Como fisioterapeutas, nuestro objetivo principal es AUMENTAR la AUTONOMÍA del niño en todas las áreas, por lo tanto aunque nuestra especialidad sea la movilidad, tenemos que tener en cuenta además la comunicación, el autocuidado y la autoestima...factores muy importantes que se verán implicados directamente en la entrada del cole. Empezamos a tratar en sala o consulta, y solicitamos ayuda para que se realicen las mismas funciones y de forma adecuada en todos los entornos del niño. El fisioterapeuta o el Terapeuta ocupacional tiene el papel de enseñar al niño a utilizar técnicas prestando especialmente atención a la conservación de la energía, ya que pueden presentar fatiga debido a la laxitud de las articulaciones.

### Tratamiento Post-Fractura

He elegido la fractura del cúbito y radio, porque en este caso no se realizó cirugía por ser el hueso demasiado fino, y no se garantizaba demasiado el éxito. Así que se inmovilizó, y tanto durante como después de la inmovilización, tuvimos fisioterapia.

Es importante mantener la calma, para que el niño no se ponga aún más nervioso, hay que tener en cuenta que tiene mucho dolor, y no sabe que le ocurre (todo dependiendo de la edad). Si se tienen férulas confeccionadas en casa, se pondrán para inmovilizar, o sino, con un cartón o unas revistas bastará, con nuestras propias manos si es necesario, lo importante es que la mantengamos inmovilizada para disminuir el dolor y evitar



mayor complicación, dar analgésico. Cuando se traslade al hospital, explicar la enfermedad que sufre el niño con el fin de evitar tracciones mayores que puedan provocar otra fractura, el manejo es muy importante, e informar sobre el analgésico que ha tomado. Cuando realicen RX sabremos qué tipo de fractura tenemos, y qué medidas tomar al respecto.

### Durante la inmovilización (con escayola)

- Masaje descontracturante de la zona proximal a la inmovilización
- Movilización activa de las articulaciones vecinas.
- Contracciones isométricas suaves bajo yeso de los músculos flexores y extensores.(no realizar pronosupinación, si es una fractura de cúbito y radio.)
- Movimientos y funciones que se venían realizando con el resto del cuerpo
- Corrección de la posición, (una postura antiálgica mantenida puede producir contractura y dolor).

En el caso al que me remito, a nivel de escápula, y columna vertebral, cuidando que el brazo descansara a menudo sobre una superficie, por ser mucho peso el que colgaba de su cuello. Se movilizaban los dedos y los utilizamos para funciones, como sostener, algo mientras manipulaba con la otra mano y movilización del hombro.

Movimientos y funciones que se venían realizando con el resto del cuerpo, haciendo todas las actividades, y simplemente integrando el brazo, en este caso, inmovilizado en la función. Corrección de la posición, a veces cuando tienen dolor o miedo adoptan posturas para evitar el apoyo o la movilización del mismo en otras actividades que solo lo implican moderadamente, eso les provoca tensión y más dolor, por lo tanto es importante enseñarles diferentes posturas que le proporcionen descanso.

Durante todos los ejercicios y tratamiento no podemos olvidar la importancia de la relación entre el fisioterapeuta y el niño, es fundamental que la relación sea de confianza.

Normalmente el período de inmovilización siempre se nos hace largo, es importante valorar este punto, y si creemos conveniente, y tras consultar con el especialista procederemos

a la retirada de la escayola, y la sustituiremos por una férula confeccionada en casa, o por un técnico ortopeda. Cada día cuando asista a fisioterapia, rehabilitaremos sin férula, evitando la pronosupinación hasta completar callo. Trataremos al miembro con un masaje circulatorio evitando el foco de la fractura. Ejercitaremos con ergoterapia.

No podemos olvidar que a mayor rehabilitación (es decir, mayor movimiento) mayor formación del callo (movimiento es vida).

### MATERIALES NECESARIOS PARA CONFECCIONAR UNA FÉRULA EN CASA:

Tijeras, barreño, escayola, fibra de vidrio, algodón, esparadrapo y maya protectora.

Es interesante realizar férulas que nos puedan servir de ayuda, tanto para una inmovilización fortuita, como para cuando retiramos la escayola, que utilizaremos férula para protección del miembro fracturado, hasta su completa rehabilitación.

**Ventaja:** protección

**Inconveniente:** dificulta la movilidad y disminuye la musculatura.



## Tratamiento fisioterápico Post-cirugía

(Enclavados endomedulares)

- Buen posicionamiento de las articulaciones inmovilizadas. (Evitar la rotación del clavo endomedular).
- Movilización activa de las articulaciones libres (dedos de los pies, cadera).
- Ejercicio dinámico de la cintura escapular y de los miembros superiores.
- Evitar la rotación del clavo endomedular, con la adecuada posición de los miembros inferiores. El manejo debe ser muy controlado, porque aparte que pueda sentir dolor, había que tener en cuenta el peso que soportaban los miembros inferiores a la hora de manipularlos.
- Realizar Tapping de presión en las articulaciones para provocar contracción de la musculatura bajo el yeso. Los micromovimientos estimulan la aparición del callo óseo.
- Cura de puntos y posteriormente tratamiento de cicatrices una vez caído los puntos, con MTF, Masaje Transverso Profundo.
- Preparación para la puesta en bipedestación
- Confección de polainas tibiales para su manejo diario y para dormir.
- Movilización de rodilla y tobillo, juegos que impliquen la movilización de la cadera, cuádriceps y tonificación de los miembros inferiores.
- Tratamiento Acuático: juegos, actividades, bipedestación en el agua.
- Marcha.



Los juegos y ejercicios irán encaminados a recuperar la función que ya teníamos antes de la cirugía., por lo tanto, dejaremos que el niño se desenvuelva como el vaya queriendo, siempre facilitándole la actividad, para evitar riesgos.

Será como realizar un biofeed back de todo lo aprendido, cuando haya consolidación ósea (cuanto más movimiento, más callo óseo), tendremos recuperada parte de la musculatura "pérdida" tras la inmovilización, cuanto más musculatura recuperada,

más función, y aunque empecemos desde el principio, (sentada, rotaciones, rodillas, gateo, marcha lateral con apoyo....marcha anterior con apoyo, respuestas de defensa ante el desequilibrio, etc...) siempre nos resultará más fácil la recuperación, porque tendremos un camino andado y tanto la memoria muscular como la memoria propioceptiva, nos ayudará a la recuperación.

## Conclusión: La Fisioterapia proporciona:

1. Protección del hueso (por la preparación de un sistema musculoesquelético en general).
2. Aumento densidad ósea, (porque el movimiento favorece la proliferación del hueso).
3. Rapidez de consolidación en fracturas (a mayor actividad mayor generación del hueso).
4. Aumenta la calidad del hueso.
5. Acelera el crecimiento del hueso.
6. Previene y evita deformidad.
7. Disminuye la laxitud: Acelera la recuperación postfractura y postquirúrgico.



# Calidad de Vida en Niños con Osteogénesis Imperfecta

Dra. Dña. Patricia Flores Pérez  
*Pediatra, Hospital Niño Jesús. Madrid*

## Salud

*Estado de completo bienestar físico, mental y social, y no meramente la ausencia de enfermedad (OMS, 1958)*

- Derecho del Niño desde la Convención de 1989
- Derecho a expresar su opinión libremente y a que esta opinión sea tenida en cuenta

## Calidad de vida

*Percepción personal de un individuo de su situación en la vida, dentro del contexto cultural y de valores en que vive y en relación con sus objetivos, expectativas, valores e intereses (OMS, 1994)*

- Concepto subjetivo y multidimensional
- El individuo debe establecer sus objetivos para definir la distancia a la que se encuentra de ellos

### Componentes:

- Capacidad o habilidad funcional
- Grado y calidad de las interacciones sociales
- Bienestar psicológico
- Sensaciones somáticas
- Satisfacción con la vida

## Calidad de vida relacionada con la salud

Representa el efecto funcional de una enfermedad y su tratamiento sobre el paciente, según lo percibe él mismo.

Es un concepto multidimensional basado en la experiencia individual.

Estudios en niños con enfermedades crónicas han demostrado que no existe correlación entre los parámetros de invalidez y discapacidad por un lado, y los parámetros de calidad de vida por otro.

La percepción de los pacientes sobre su salud personal, bienestar y satisfacción vital habitualmente es discordante con su estatus objetivo de salud y discapacidad.

Los pacientes tienden a valorar los ítems cognitivos, emocionales y sociales más altos que los ítems relacionados con la salud física.

### Complemento esencial en la práctica médica:

- Soporte (no clínico) de los pacientes con problemas de salud
- Comunicación con la familia
- Monitorización del tratamiento
- Evaluación de la efectividad de las intervenciones sanitarias

## Salud y calidad de vida en niños

Los niños están incluidos en múltiples contextos sociales:

- Colegio
- Amigos
- Familia
- Hospital

y su modo de entender la salud y la enfermedad se guía por una lógica diferente:

- Fenomenismo
- Explicación Fisiológica
- Contagio
- Internacionalización
- Contaminación

- **Absentismo Escolar**
- **Actividad Deportiva Limitada**
- **Trastorno del vínculo afectivo**
- **Sobreprotección**
- **Trastornos psíquicos**
- **Habilidades disminuidas y dificultad para el juego**
- **Pobre autoestima**
- **Apariencia física distorsionada**

- **Numerosos gastos**
- **Frecuentes ingresos**
- **Tratamientos largos y cirugía**
- **Mayor riesgo de alteraciones emocionales y baja calidad de vida**

## Respecto a los niños con O.I.

Este desorden puede tener una profunda influencia psico-social sobre los pacientes y sus familias:

- Impacto emocional cuando nace el niño
- Altos costes sociales y financieros
- Repetidas hospitalizaciones e inmovilizaciones
- Frustración generada por la falta de ayudas, información práctica a las familias...

La forma en que la OI afecta la calidad de vida de los niños depende de:

- Historia natural de la enfermedad
- Severidad
- Afectación de la integración social
- Efecto sobre la apariencia física
- Presencia de otros miembros de la familia afectos

Los diferentes tipos de OI varían:

- Tipo I: movilidad articular y fuerza muscular comparables con la población sana; nivel de ambulación, normal; habilidades funcionales comparables a las de la población general.
- Tipo III y IV: severa disminución de la fuerza muscular y la movilidad articular, especialmente en MMII; el nivel medio de ambulación es caminar utilizando muletas; las habilidades funcionales, especialmente el cuidado personal, están disminuidas.

Si estudiamos los cambios en la fuerza muscular, habilidad funcional, necesidad de asistencia y nivel de ambulación en niños con OI durante un periodo de 4 años...

...los parámetros de invalidez (amplitud articular, fuerza muscular) no varían a lo largo del tiempo mientras que la habilidad funcional puede mejorar, sobre todo en los tipos menos severos de OI (tipo I)

*Engelbert et al. Osteogenesis Imperfecta: Impairment and disability Prospective study with 4 year follow-up. Arch Phys Rehabil 2004*

### Evaluación psicológica de 12 niños con O.I. severa

*Una alteración profunda del desarrollo motor temprano no ejerce necesariamente una influencia adversa sobre el desarrollo emocional y cognitivo.*

### Cuantificación de la salud física y mental de una cohorte de pacientes adultos con O.I.

*...aunque su función física, en comparación con adultos sanos, era inferior, el componente psicológico era comparable; alcanzaron un nivel de educación y empleo altos.*

*Widmann et al, Int Orthop, 2002*

### Calidad de vida en niños tratados con bifosfonatos

El tratamiento con bifosfonatos resulta en una disminución de la incidencia de fracturas, lo que resulta en una disminución de las intervenciones quirúrgicas y consecuentes hospitalización e inmovilización.

Es necesario un intervalo largo sin fracturas e inmovilización para mejorar la calidad de vida.

El olpadronato oral tiene efectos clínicos mensurables: incrementa la densidad mineral ósea y disminuye la incidencia de fracturas.

Encontraron pequeñas diferencias en la CV entre los grupos de bifosfonatos y placebo durante los 2 años de seguimiento.

Los niveles de CV al inicio del estudio eran iguales o superiores a la media. Este nivel alto basal hace difícil medir una mejoría estadísticamente significativa.

*Dieke et al. Quality of life in children with OI treated with oral biphosphonates (olpadronate). Eur J Pediatr, 2007*

### Aspectos psicosociales de O.I.

- Aceptación de los padres de la enfermedad, deformidad y discapacidad de su hijo
- Pueden aflorar sentimientos de culpa
- Algunos padres sienten que no serán capaces de asegurar un cuidado adecuado
- Pueden volverse sobreprotectores
- Se considera que el resto de la familia debe hacer considerables cambios en su estilo de vida y sacrificios económicos

- Los constantes cuidados sobre la fragilidad de los niños hace que las actividades rutinarias de la vida se vuelvan una fuente de problemas

*Glenda et al. Psychosocial aspects of OI. CMAJ, 1986*

Ir al colegio se vuelve particularmente aterrador para los niños y sus padres, que deben aceptar que los beneficios académicos y sociales superan a los riesgos físicos...

...los niños con severos handicaps encontrarán más duro alcanzar estos beneficios por que se verán excluidos de algunas actividades e interacciones con sus compañeros debido a sus restricciones funcionales

*Glenda et al. Psychosocial aspects of OI. CMAJ, 1986*

### Competencia percibida

Es la opinión del paciente respecto a los dominios físico, cognitivo y social, así como la valoración de sus sentimientos generales de autoestima.

Hace referencia a aspectos como la integración laboral (escolar), aceptación social, competencia atlética, apariencia física, conducta, autocompetencia, romance y amistad.

*Engelbert et al. OI in childhood: perceived competence in relation to impairment and disability. Arch Phys Med Rehabil, 2001*

Si medimos la calidad de vida y competencia percibida en niños con OI no tratados, encontramos una competencia percibida fuertemente positiva.

En los niños tratados con bifosfonatos, el menor número de fracturas puede resultar en menor dolor y, así, mejoría en la calidad de vida.

*Kok et al. Quality of life in children with OI treated with biphosphonates. Eur J Pediatr, 2007*

Casi todos los niños con OI tienen una competencia percibida fuertemente positiva, sin diferencias significativas entre los distintos tipos de OI.

La competencia atlética percibida en el tipo I era algo menor que la media, quizás por que se comparan con niños no afectados, a quienes no pueden emular.

*Engelbert et al. OI in childhood: Perceived competence in relation to impairment and disability. Arch Phys Med Rehabil, 2001*

Niños con OI  $\leq 7,5$  años, a pesar de la gravedad de su enfermedad, eran capaces de llevar a cabo casi todas las actividades normales de su cuidado personal.

Los niños más pequeños con OI tipo III eran capaces de alcanzar puntuaciones más altas en la función social, quizás para compensar su discapacidad.

Cuando los niños crecen y requieren más habilidades funcionales, la fuerza muscular y el nivel de locomoción se vuelven condiciones más importantes.

*Engelbert et al. OI in childhood: Impairment and disability. Pediatrics, 1997*

## Personalidad y estereotipos en OI

Joan Ablon entrevistó a 55 adultos con OI tipos III y IV de un amplio rango de edades (19-67 años), categorías socioeconómicas, profesiones y residencia geográfica...

...la mayoría habían destacado en el colegio a pesar de sus discapacidades...

...eran ambiciosos respecto a sus vocaciones...

...llevaban un estilo de vida altamente enérgico y dinámico...

...y aquellas personas con condiciones físicas tan graves que limitaban sus oportunidades educativas y trabajos, exhibían personalidades tan exuberantes capaces de encontrar otras formas para encauzar su actividad productiva.

La respuesta de los individuos a la aserción de euforia:

...sugieren que puede servir, sobre todo, para aliviar el dolor y la culpa de los padres respecto a la condición de sus hijos.

...refieren que ellos también sufren periodos de depresión aunque, por lo general, su carácter sea alegre.

La aserción de euforia en personas con OI podría trivializar los periodos significativos de dolor y sufrimiento que ellos experimentan a lo largo de su vida.

El autor propone el término "*capacidad de superación*", basado en la relación entre la adversidad y los factores protectores internos y externos del individuo que resultan en la capacidad para sobrellevar y adaptarse positivamente al estrés.

Los factores del temperamento y la personalidad que influyen en la capacidad de superación son:

- Capacidad de reflexión ante nuevas situaciones
- Habilidades cognitivas
- Repertorio disponible de estrategias
- Compromiso activo con el mundo y respuesta positiva.

Los recursos internos de los niños deben ser reforzados por un entorno familiar afectivo, estructurado y con límites razonables.

Los factores estresantes más severos, físicos y emocionales, a los que se enfrentan los niños con OI son: fracturas repetidas, dolor, cirugías, separaciones forzadas de la familia y los amigos e ingresos prolongados.

*Joan Ablon. Personality and stereotype in OI. Am J Med Genet, 2003*

## Conclusiones

1. Es importante una evaluación continua de la C.V. en los niños con enfermedades crónicas para conocer el impacto de la enfermedad y su tratamiento sobre cada etapa de su desarrollo
2. Las encuestas permiten a los pacientes reportar sus propias opiniones
3. La competencia percibida y los sentimientos generales de autoestima de los niños con OI. son similares a la de los niños sanos
4. Los niños con OI. manifiestan una capacidad sorprendente de vivir plenamente sus vidas



# Tratamiento Quirúrgico en Adolescentes con O.I.

Dra. Ana Mª Bueno Sánchez.

*Servicio de Traumatología Infantil, Hospital Universitario de Getafe. Madrid*

*¿Cómo iniciar esta comunicación? Reflexiono sobre el título que lleva el congreso: "XV CONGRESO NACIONAL DE OSTEÓGENESIS IMPERFECTA: O.I Y MAÑANA"..*

*Cuando hablamos de O.I., ¿De que estamos hablando realmente?, ¿De la O.I. tipo III o de la tipo I? ¿Estamos hablando de la O.I. que veíamos hace sólo una década ó de la que nos encontramos ahora, después de 30 ciclos de tratamiento médico ó nos estamos refiriendo a la O.I. de los niños que padecen el tipo III, pero que han sido tratados desde el nacimiento con difosfonatos y han sido sometidos poco después al tratamiento quirúrgico mediante enclavados intramedulares?*

*Esto de la O.I. no tiene nada que ver con lo que me enseñaron en la facultad, ni con lo que aprendí durante la especialización, ni tan siquiera con lo que aprendí después, formando parte del equipo del Dr. Parra ó estando con Vds... ni lo que he aprendido hace unos días repasando las historias clínicas que debía consultar para preparar esta ponencia... Por eso no puedo decir simplemente que la O.I. mejora en la adolescencia, que las fracturas van disminuyendo con la edad, etc., porque no es tan simple...*

*Los pacientes adolescentes con O.I. actualmente, los que nosotros estamos tratando ahora, son aquellos que, o bien no han tenido ningún tipo de tratamiento médico y/o quirúrgico adecuado hasta este momento, o bien iniciaron el tratamiento tarde. Los otros pacientes, los que han sido tratados desde el nacimiento, aún no son adolescentes (edad actual de 1 a 8 años) pero... dentro de 5, 6 ó 7 años, no serán los adolescentes que ahora presentamos, porque con el tratamiento médico y/o quirúrgico, hemos modificado la evolución natural de la enfermedad.*

### Disminuye el número de fracturas

Es cierto, en la O.I. tipo I o tipo IV, a partir del desarrollo ponderal, el número de fracturas disminuye (esto también se lo oímos comentar a pacientes del tipo III). La prueba es que la asistencia a urgencias es menos frecuente, igual que el número de ingresos por fracturas en pacientes adolescentes.

No se conoce muy bien su explicación fisiopatológica, pero efectivamente se sabe desde antiguo que las fracturas disminuyen a partir del cierre del crecimiento.

Quizás influya un poco la prudencia: os hacéis más cautos (son muchos años, muchas fracturas, muchos dolores). Además muchos pacientes a esta edad renuncian a la cirugía si no es estrictamente necesaria. También ocurre que muchos de nuestros pacientes, actualmente adolescentes, llevan ya un largo tratamiento con difosfonatos, por lo cual los huesos son más resistentes e incluso algunos, son portadores de enclavados endomedulares. Todo ello reduce el número de fracturas y de cirugías.

### Son características ciertas fracturas

Dentro de todas los tipos de fracturas hay un grupo más característico, las fracturas de los extremos de huesos largos:

- Metafisarias: cerca del extremo del hueso; en el cubito proximal ó en el radio distal, cuyo tratamiento puede ser conservador o quirúrgico y cuando es este último, se realiza mediante la inserción de unas agujas percutáneas.
- Epifisarias: en el extremo del hueso, pocas veces quirúrgicas
- Epifisiolisis: el trazo de fractura pasa por el cartílago de crecimiento, típica en el olécranon del codo. Cuando está desplazada, hay que sintetizarlas mediante un cerclaje con agujas tipo obenque
- Arrancamientos apofisarios: las apófisis son epífisis con cartílago de crecimiento y punto de inserción tendinosa: presentamos las radiografías de un paciente que tras un esfuerzo físico sufrió un arrancamiento del trocánter menor del fémur de un lado y unos meses después del contralateral. Solamente requirió reposo y analgésicos los primeros días.

### Las deformidades de las O.I. tipo III son quirúrgicas

Esta es una edad psicológicamente muy mala, no se aceptan las limitaciones ni las diferencias, por lo cual en las deformidades

y en las impotencias funcionales, el paciente se arriesga más y se somete a más tratamientos quirúrgicos: y además, a esta edad la decisión la toman ellos, los pacientes: las curvaturas del fémur, de la tibia, o la coxa vara..., en ocasiones con indicación quirúrgica muy clara.

### El tratamiento ofrece otras alternativas

A esta edad el tamaño del paciente ofrece más posibilidades, hay mucha más variedad en la instrumentación.

Por un lado el tamaño del fémur, no es el de un lactante y puede permitirnos insertar el clavo de Fassier Duval más grueso (Nº 6.4), pero incluso este clavo telescópico, hueco, resulta débil en un cuerpo adolescente, donde además las metáfisis se ensanchan considerablemente, quedando el clavo "bailando dentro del hueso", pues no se puede cerrojar para anclarlos correctamente en sus extremos, situación ésta, delicada, cuando se ha sometido al hueso a osteotomías múltiples.

Existen otros métodos de síntesis que se utilizan en los huesos sanos de niños entre los 5 y los 12 años: los clavos elásticos. Normalmente se introducen dos pero por la presión que ejercen en los extremos y en el ápex de su curva pueden romper la cortical, aunque podría intentarse su utilización en huesos más resistentes. Por otro lado al ser dos, pueden telescopar y esto está bien, pero la presión de la punta cambia de lugar y puede ser peligroso. Hay muchos clavos diseñados de este tipo (TENS, TALHON, NANZI, etc.).

La tercera opción es el uso de clavos intramedulares no telescópicos puesto que el hueso ya no va a crecer mucho más, como los que se usan en huesos no afectados de O.I. La mayoría son canulados y con múltiples posibilidades en el cerrojo proximal y distal, diseñados tanto para fémur, coma para tibia, como para húmero. El problema es que el diámetro mínimo para el fémur, en la mayoría de estos clavos es de 11mm.; otra serie de clavos más finos de hasta 9 mm. se suelen introducir rectos por una zona peligrosa para la cadera, con alto riesgo de necrosis avascular de la misma. Los clavos de Ruhs han sido una buena opción en el tratamiento de las tibias en adolescentes, pero tampoco se puede cerrojar. Intentando suplir este problema la casa Biomet ha diseñado unos clavos muy finos de 5.5 y 6.5, macizos, que se ensanchan en los extremos del clavo hasta 8mm., como una bola, perforada para pasar un tornillo de cerrojo.

A parte de las curvaturas de los huesos largos y de la coxa vara

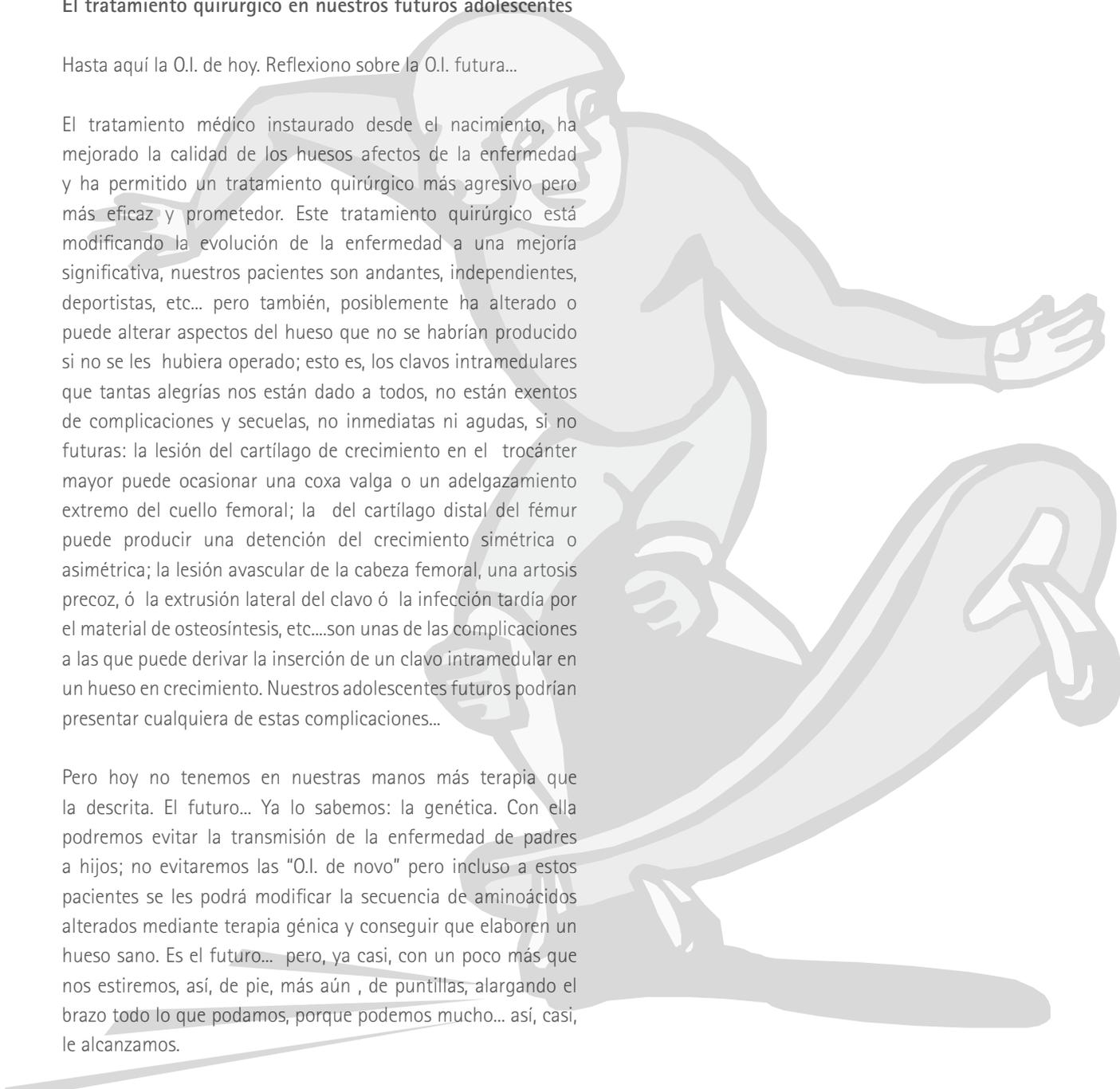
cuyo tratamiento se hace especialmente presente a esta edad, existen otros problemas óseos en la O.I. que implican a órganos abdominales y que también los vemos actualmente, no porque existan sólo ahora, sino porque ahora podemos estudiarlos y confirmarlos, pero la solución es hoy sólo potencial...La protusión acetabular, la hiperlordosis lumbar con horizontalización del sacro, son algunas de ellas.

### El tratamiento quirúrgico en nuestros futuros adolescentes

Hasta aquí la O.I. de hoy. Reflexiono sobre la O.I. futura...

El tratamiento médico instaurado desde el nacimiento, ha mejorado la calidad de los huesos afectados de la enfermedad y ha permitido un tratamiento quirúrgico más agresivo pero más eficaz y prometedor. Este tratamiento quirúrgico está modificando la evolución de la enfermedad a una mejoría significativa, nuestros pacientes son andantes, independientes, deportistas, etc... pero también, posiblemente ha alterado o puede alterar aspectos del hueso que no se habrían producido si no se les hubiera operado; esto es, los clavos intramedulares que tantas alegrías nos están dando a todos, no están exentos de complicaciones y secuelas, no inmediatas ni agudas, si no futuras: la lesión del cartilago de crecimiento en el trocánter mayor puede ocasionar una coxa valga o un adelgazamiento extremo del cuello femoral; la del cartilago distal del fémur puede producir una detención del crecimiento simétrica o asimétrica; la lesión avascular de la cabeza femoral, una artosis precoz, ó la extrusión lateral del clavo ó la infección tardía por el material de osteosíntesis, etc....son unas de las complicaciones a las que puede derivar la inserción de un clavo intramedular en un hueso en crecimiento. Nuestros adolescentes futuros podrían presentar cualquiera de estas complicaciones...

Pero hoy no tenemos en nuestras manos más terapia que la descrita. El futuro... Ya lo sabemos: la genética. Con ella podremos evitar la transmisión de la enfermedad de padres a hijos; no evitaremos las "O.I. de novo" pero incluso a estos pacientes se les podrá modificar la secuencia de aminoácidos alterados mediante terapia génica y conseguir que elaboren un hueso sano. Es el futuro... pero, ya casi, con un poco más que nos estiremos, así, de pie, más aún, de puntillas, alargando el brazo todo lo que podamos, porque podemos mucho... así, casi, le alcanzamos.





# Tratamiento de Pacientes Adultos con O.I.

Dr. D. Jorge De las Heras

Dpto. de Traumatología, Hospital de La Paz. Madrid

## Tratamiento adultos OI

Además de mantener la O.I.

También tiene lugar la patología del adulto:

- Patología degenerativa (artrosis):
  - el cartilago articular en la O.I. es normal pero las deformidades óseas pueden sobrecargarlo
  - mayor dificultad para la reconstrucción articular
- Osteoporosis:
  - postmenopáusia
  - por la edad
  - por descarga
  - aumenta la debilidad ósea
- Patología traumática (fracturas)
- Patología de la columna (cifosis, escoliosis, lumbalgia..)

*McKiernan, 2005*

- cementadas si la calidad del hueso es mala
- prótesis para displasias óseas o a medida
- injertos óseos
- Prótesis de cadera y de rodilla en O.I.
- Papagelopoulos y cols. 1993 (Mayo Clinic):
  - 6 pacientes, 5 PTC y 3 PTR, entre 1969 y 1990
  - seguimiento entre 7 y 10 años
  - todos mejoraron el dolor y pudieron caminar
  - complicación: protusión acetabular

*Papagelopoulos P y cols., J Bone Joint Surg 1993, 75-A: 572-580*

- Corrección de deformidades en el adulto con O.I.
- Ring y cols. 1996 (MGH, Boston):
  - 6 pacientes con Sillence tipo I
  - edad media 31 años
  - mediante fijador externo Ilizarov
  - corrección angular media de 23°
  - alargamiento medio 6,6 cm

*Ring y cols., J Bone Joint Surg 1996, 78-A: 220-225*



## O.I. Tipo I de sillence en el adulto:

Encuesta por internet O.I. Foundation:

- 111 pacientes (78 mujeres) Edad media : 40.8 años
- ¼ de las fracturas totales en la edad adulta
- ½ sufrían síntomas de artrosis: Dolor articular, rigidez e inestabilidad frecuente la lumbalgia y escoliosis
- 1/3 sufrieron rotura tendinosa la mayoría consideraban que tenían buena salud

*McKiernan F, Osteoporos Int 2005, 16: 1698-1702*

## Técnicas quirúrgicas:

- Ya no hace falta clavos telescópicos
- Preferibles clavos intramedulares
- Se pueden emplear clavos i-m habituales en las fracturas osteoporóticas
- En ocasiones se emplean placas

*Darmanis y cols.(2006): Fracturas acetábulo en O.I.*



## O.I. En el adulto tratamiento artrosis:

Técnicas quirúrgicas:

Prevención mediante corrección de deformidades:

- Osteotomías correctoras y:
  - enclavado intramedular
  - fijador externo
- Prótesis especiales en caso necesario:



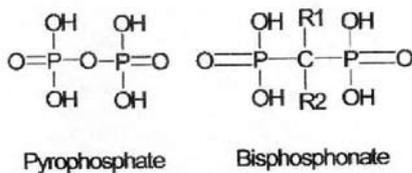
**O.I. en el adulto: tratamiento columna**

**Vertebroplastia en O.I. con fractura vertebral:**

Rami y cols., *Skeletal Radiol* 2002, 31: 162-  
 Kasó y cols., *J Neurosurg Spine* 2004, 1: 237  
 Khoury y cols., *J Vasc Interv Radiol* 2008, 19: 606-609

**Bifosfonatos, también importantes en adultos:**

- análogos sintéticos del pirofosfato (P-C-P)
- se fijan con avidez a superficie de cristales hidroxiapatita
- inhiben la resorción ósea, por acción sobre los osteoclastos
- no biodegradables, se fijan a matriz ósea, permanecen tiempo prolongado.
- Clasificación: en función de las cadenas laterales unidas al C, varía la actividad biológica y la potencia antiresortiva.



Name	R <sup>1</sup>	R <sup>2</sup>	Oral	Parenteral	Relative potency	USA
Etidronate	OH	CH <sub>3</sub>	+	+	1	+
Clodronate	C	Cl	+	+	10	
Tiludronate	H	CH <sub>2</sub> -S-phenyl-Cl	+		10	+
Pamidronate	OH	CH <sub>2</sub> CH <sub>2</sub> NH <sub>2</sub>	+	+	100	+
Neridronate	OH	(CH <sub>2</sub> ) <sub>5</sub> NH <sub>2</sub>			100	
Olpadronate	OH	CH <sub>2</sub> CH <sub>2</sub> N(CH <sub>2</sub> ) <sub>2</sub>	+		100-1000	
Alendronate	OH	(CH <sub>2</sub> ) <sub>3</sub> NH <sub>2</sub>	+		100-1000	+
Ibandronate	OH	CH <sub>2</sub> CH <sub>2</sub> N(CH <sub>2</sub> )(pentyl)		+	1000-10000	
Risedronate	OH	CH <sub>2</sub> -3-pyridine	+		1000-10000	+
Zoledronate	OH	CH <sub>2</sub> -(imidazole)		+	>10000	+

- Mecanismos de acción para (-) la resorción ósea:

Nivel celular:

↓ de actividad osteoclástica

Inhibición del reclutamiento de osteoclastos

Inhibición de adhesión de osteoclastos a matriz ósea

Acortamiento de vida 1/2 del osteoclasto (apoptosis precoz)

Indirectamente:

Sobre los osteoblastos → ↑ síntesis y diferenciación y producción factor inhibidor osteoclastos.

**Aumento de densidad mineral ósea**

**Farmacocinética de los Bifosfonatos:**

- Biodisponibilidad oral muy pobre (< 5%) y se n absorción con la comida;
- Vida 1/2 en suero corta, pero en hueso larga (años);
- De la fracción absorbida el 20-80% va al hueso y el resto se elimina intacto por orina;
- Los BF se unen a los huesos de > turnover (hueso trabecular)
- La mayor experiencia con los BF se tiene con pamidronato i-v (Aredia ®), en niños
- Limitada experiencia con BF orales en O.I. aunque muy empleado en osteoporosis en el adulto:
- Alendronato (Fosavance ®) semanal
- Risedronato (Actonel ®, Acrel ®) semanal
- Ibandronato (Bonviva ®, Bondenza ®) mensual
- En ensayo el Zoledronato (Zometa ®, Aclasta ®) i-v anual para osteoporosis postmenopáusica
- También se emplean los BF en metástasis óseas
- Recientemente estudios con:

Alendronato semanal oral

Neridronato i-v (30 min)

Zoledronato i-v (en 15 min)

(mayor potencia)

**Potencia de los Bifosfonatos**

Name	R <sup>1</sup>	R <sup>2</sup>	Oral	Parenteral	Relative potency	USA
Etidronate	OH	CH <sub>3</sub>	+	+	1	+
Clodronate	C	Cl	+	+	10	
Tiludronate	H	CH <sub>2</sub> -S-phenyl-Cl	+		10	+
Pamidronate	OH	CH <sub>2</sub> CH <sub>2</sub> NH <sub>2</sub>	+	+	100	+
Neridronate	OH	(CH <sub>2</sub> ) <sub>5</sub> NH <sub>2</sub>			100	
Olpadronate	OH	CH <sub>2</sub> CH <sub>2</sub> N(CH <sub>2</sub> ) <sub>2</sub>	+		100-1000	
Alendronate	OH	(CH <sub>2</sub> ) <sub>3</sub> NH <sub>2</sub>	+		100-1000	+
Ibandronate	OH	CH <sub>2</sub> CH <sub>2</sub> N(CH <sub>2</sub> )(pentyl)		+	1000-10000	
Risedronate	OH	CH <sub>2</sub> -3-pyridine	+		1000-10000	+
Zoledronate	OH	CH <sub>2</sub> -(imidazole)		+	>10000	+

**Alendronato en adultos con O.I.:**

**Chevreil y cols. 2006 (Lyon):**

- 64 pacientes con OI, 3 años de tto. estudio prospectivo, aleatorizado, doble ciego
- Edad media: 36 años
- Alendronato 10 mg/día + Calcio 1g + Vit D 800
- Mejoría de la DMO columna en un 10%

No diferencia en la tasa de fracturas respecto al grupo con placebo

**Neridronato i-v en adultos con O.I.:**

**Gatti y cols. 2006 (Verona):**

- 52 pacientes con OI, 1 año de tto. aleatorizado
- edad media: 35 años
- Neridronato 100 mg i-v cada 3 meses+ Ca +VitD
- DMO radio distal, área transversal y cortical
- aumento volumétrico de la DMO
- aumenta un 20% la resistencia a la rotura
- disminuye hasta un 86 % el riesgo de fracturas

*Chevrel y cols. J Bone Min Res 2006, 21: 300-306*

**Efectos adversos BF:**

- cefalea, diarrea, dispepsia, cuadro catarral...
- se han descrito necrosis de la mandíbula con bifosfonato, aunque es mínimo con BF orales
- Se han descrito también casos de fragilidad ósea tipo osteopetrosis

**Osteopetrosis inducida por bifosfonatos:**

**White y cols. 2003 (St. Louis):**

- Un paciente de 12 años tratado con pamidronato i-v por dolor esquelético no filiado
- Rx: esclerosis metafisaria
- huesos largos
- Espondilolisis L4

*White y cols. New Engl J Med 2003, 349: 457-463*

**Chevrel y cols. 2001 (Lyon)**

**"O.I.: lifelong management is imperative and feasible"**

- Calcio: 500-1000 mg/día
- Vitamina D: 400-800 mg/día
- Fisioterapia: "la inmovilización prolongada debe ser evitada" no "bajar la guardia y dejarse llevar"

*Chevrel y cols. Joint Bone Spine 2001, 68: 125-129*

**Celulas madre**

- Reemplazamiento con células stem en el niño o en el feto
- Resultados todavía poco significativos, pocas células viables
- Estudio experimental en ratones mediante trasplante prenatal de células MSC sin poder obtener conclusiones sobre la formación de osteoblastos

*Horowitz EM, Proc Nat Acad Sci USA 2002; 99: 8932*

*Le Blanc K, Transplantation 2005; 79: 1607*

*Guillot, Blood 2008; 111: 1717*

**Terapia génica**

- Colágeno tipo I codificado por dos genes COL1A1 y COL1A2
- Se modifican genéticamente células MSC mediante adenovirus para bloquear el gen mutante
- De momento son modificaciones a nivel de cultivo celular

*Prockop D, New Engl J Med 2004; 350: 2302*

*Chamberlain J, Science 2004; 303: 5661*

*Chamberlain J, Mol Ther 2008; 16: 187*

**Factores de crecimiento**

Inhibición del RANKL mejora la formación del callo óseo en ratones oim

**PARATHORMONA**

- Potente formador de hueso que reduce la incidencia de fracturas en osteoporosis postmenopáusica
- En experimentos en ratas jóvenes ha desarrollado osteosarcoma
- No se recomienda en niños

**Parathormona PTH:**

• **Teriparatida (Forsteo®):**

- Fragmento de la PTH 1-34
- Se desaconseja su asociación a bifosfonatos
- No se puede emplear en niños ya que produce el cierre de los cartílagos de crecimiento
- Autorizado su uso en osteoporosis postmenopáusica con fractura previa
- Se observa incluso que favorece la consolidación de la fracturas en hueso osteoporótico

**Parathormona PTH:**

• **Teriparatide (Forsteo®):**

- Estimula la actividad formadora de hueso del osteoblasto
- Tratamiento mediante inyección subcutánea 1 vez al día durante 18 meses
- Tratamiento caro pero incluido en la Seguridad Social
- Contraindicado en: IR, Paget, radioterapia previa (por casos de osteosarcoma en ratas), hipercalcemia, aumento F Alcalina.

**Teriparatida o Alendronato en osteoporosis inducida por corticoides:**

• **Saag y cols. 2007 (Alabama):**

- 428 pacientes, 18 meses de tto.
- Mayor incremento de DMO lumbar con teriparatida, y menos fracturas vertebrales

**Teriparatida rhPTH 1-34 (Forsteo®) en O.I.:**

- **Ringe y cols. 2008 (Leverkusen):**
  - Estudio prospectivo observacional
  - 10 pacientes con O.I.
  - Edad media 44,9 años
  - Con disminución DMO y fracturas previas
  - 20 µg/día teriparatida + 1200 mg Ca + 800 UI Vit D
  - 18 meses de tto.

**Teriparatida rhPTH 1-34 (Forsteo®) en O.I.:**

- **Ringe y cols 2008:**
  - Aumento significativo de la DMO:
  - 10.8% en columna lumbar
  - 8,4% en cadera
  - Durante el estudio disminuyó notablemente el número total de fracturas (3)
  - Disminución del dolor de espalda
  - Efectos 2º: artralgia, cefalea, hipercalcemia
  - Continuaron con tto. antirreabsortivo 36 meses

**Teriparatida rhPTH 1-34 (Forsteo®):**

- En junio 05 Lilly inició estudio aleatorizado, doble ciego, controlado con placebo de 18 meses de duración en pacientes entre 18 y 85 años con O.I. cuyos resultados se esperan a partir de septiembre 2009.





# Tratamiento Protésico de Pacientes Adultos con O.I.

Dr. D. Rodrigo Guijarro Galiano

*Jefe de Servicio del Dpto. de Traumatología y Cirugía Ortopédica, Hospital Severo Ochoa. Madrid*

*La Osteogénesis Imperfecta (O.I.) es una enfermedad conocida desde la antigüedad en Egipto se descubrió una momia con O.I. datada mil años A.C..La medicina y los médicos siempre han tenido en cuenta esta enfermedad estudiándola, y tratando de comprenderla mejor. Weil en el año 1981 recoge cincuenta denominaciones diferentes para la misma enfermedad. Vrolik en 1849 acuña el nombre de O.I. que ha llegado hasta nuestros días.*

*La cirugía comienza su auge a finales de los siglos XIX y comienzos de XX, gracias a los avances de otras disciplinas, como son las radiaciones X por los Curie, los antibióticos por Fleming y como no, la anestesia con el tratamiento con gases utilizados por Wells añadiendo a todos estos avances los principios de la asepsia recomendados por Lister. Todos estos grandes descubrimientos son rápidamente asimilados por la cirugía para mejorar la calidad de vida de los pacientes. La Cirugía Ortopédica en los años 30 arranca con gran ímpetu desarrollando el tratamiento de los pacientes que sufren dolor en la cadera, y Mc. Murrai realiza la primera osteotomía de cadera en 1928. Campbell en 1930 propugna la artroplastia de interposición de fascia lata y Moore en 1945 inicia la sustitución metálica de la cadera. Y debemos a Charnley en 1960 los conceptos actuales de la sustitución articular de la cadera.*

## **Etiopatogenia:**

En esta búsqueda del mejorar el conocimiento de la O.I. es fundamental el conocer la causa que la produce. Siendo identificada esta como una alteración del colágeno, sustancia que se localiza en múltiples tejidos como los ligamentos, tendones, piel, vasos, dentina, y el hueso. Las fibrillas de la colágena constituyen el sostén de estos tejidos, produciendo la fuerza tensional de los mismos, viéndose alterada en la O.I. Y debido a esta alteración se producirán una gran cantidad de síntomas.

## **Clínica:**

En el esqueleto se produce: osteoporosis, fragilidad ósea, deformidades de los huesos largos y por lo tanto serán huesos que pueden romperse con más facilidad, siendo pacientes con múltiples fracturas a lo largo de su vida. Mientras que fuera del esqueleto pueden aparecer: escleras azules, sordera, dentinogénesis imperfecta, laxitud ligamentaria.

## **Radiología:**

Si realizamos una Rx. a un paciente con O.I. vemos unos huesos

deformados generalmente curvados producidos por la maleabilidad de los huesos largos o por fracturas repetidas, con unas corticales finas, con osteoporosis, y líneas transversales. La cadera suele presentar una disminución del ángulo formado por el cuello del fémur y la diáfisis, lo que se denomina "coxa vara" (FIG. 1)



FIG. 1 - Caderas con O.I.

## **Anatomía de la cadera:**

Denominamos cadera a la articulación del fémur con la pelvis, esta articulación ha desarrollado unos cambios evolutivos muy importantes para que pudiéramos pasar de cuadrúpedos a bípedos. El "cotilo" o cazoleta que cubre el fémur varió su posición (FIG. 2), y el fémur varía su ángulo entre al cuello y

la diáfisis siendo lo normal de unos  $130^\circ$ , y una anteversión del cuello femoral de unos  $12^\circ$ , de esta manera nuestra cadera permanece estable durante la bipedestación. (FIG. 3)

Gracias a la armonía entre estos dos huesos conseguimos un rango de movilidad de la cadera óptimo para poder desarrollar todas las actividades de la vida diaria.

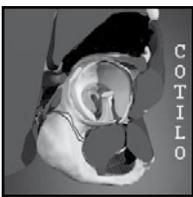


FIG. 2 - Componente de la pelvis

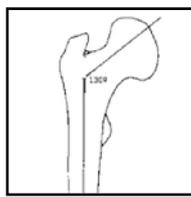


FIG. 3 - Ángulos normales de la cadera

Mediante la arquitectura ósea la cadera, es capaz de soportar unos 20 Kg. en bipedestación, pero llega a soportar unas cuatro veces nuestro peso corporal cuando cargamos sobre una sola pierna.

### Patologías de la cadera:

Desde el punto de vista óseo son tres las patologías más frecuentes:

1. FRACTURAS
2. DEFORMIDADES
3. DEGENERACIÓN ARTICULAR "Coxartrosis".

### 1º Fracturas de cadera:

Las clasificamos según la localización donde se encuentre la fractura: (FIG. 4)

- Del cuello
- Pertrocanterea
- Subtrocanterea.

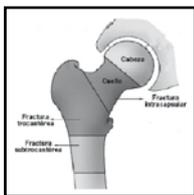
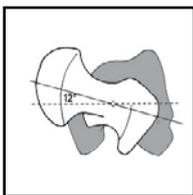


FIG. 4 - Localización del tipo de fracturas de la cadera

Tendremos distintos materiales para la síntesis o sujeción de estas fracturas, generalmente las del cuello con tornillos o prótesis, mientras que las pertrocanterea y subtrocanterea con placas o clavos fijados con tornillos. Siempre intentaremos reconstruir lo mejor posible la anatomía correcta de la cadera para conseguir una buena función de la misma. (FIG. 5)

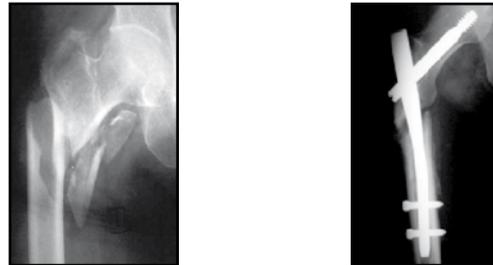


FIG. 5 - Fractura pertrocanterea y su síntesis con placa de tornillo deslizante

### 2º Deformidades:

Son secundarias generalmente a dos causas: por la maleabilidad ósea del hueso de la O.I., o por secuelas de fracturas. Estas deformidades pueden ocasionar dolor, y mala función de la cadera que se manifestará como cojera, y defectos de la marcha. La corrección de estas deformidades, mediante osteotomías correctoras, y su fijación con placas y tornillos mejorarán la biomecánica de la cadera mejorando su función. (FIG. 6)



FIG. 6 - Coxa vara y su corrección con osteotomía

### 3º Coxartrosis:

Es la degeneración o desgaste de la cadera, y se manifiesta por dolor, y limitación de la marcha así como de la movilidad de la cadera. Radiográficamente veremos un pinzamiento o estrechamiento de la línea articular, que se acompaña de geodas y osteofitos. La sustitución articular por una prótesis o

"artroplastia" será lo indicado cuando el paciente presente una incapacidad importante. (FIG. 7)



FIG. 7 - Prótesis de cadera COBRA



FIG. 7 - Prótesis de cadera a medida

### Indicación quirúrgica:

Realizamos una indicación quirúrgica de una cadera dolorosa en una O.I. siempre cuando pensamos que los riesgos no superan a los beneficios que vamos a conseguir con la cirugía. Debemos hacer un estudio individualizado para cada paciente sopesando al máximo las posibles complicaciones. Siempre tendremos que realizar antes de la cirugía un estudio preoperatorio con evaluación anestésica para aminorar los riesgos (disminución de la capacidad respiratoria, hipertermia maligna, dificultad de intubación con pérdidas dentarias). Por parte del cirujano ortopédico, la osteoporosis con la fragilidad ósea será nuestro principal enemigo, dificultándonos el manejo de la cadera y de su síntesis, así como el agarre primario en las prótesis de cadera.

## Nuestra regla de oro es:

1. Planificación perfecta preoperatoria
2. Suavidad quirúrgica
3. Meticulosidad de todos los movimientos
4. Mínimo tiempo quirúrgico
5. Disponibilidad de todo el material necesario
6. Previsión de las posibles complicaciones.



# Tratamiento Bucodental de Pacientes Adultos con O.I.

Dr. M. Joaquín de Nova García.

*Prof. Titular del Dpto. de Estomatología IV (Facultad de Odontología UCM). Madrid*

Las alteraciones genéticas del metabolismo del colágeno tipo I además de ocasionar los diferentes tipos de osteogénesis imperfecta (OI), dan lugar a numerosas manifestaciones extraesqueléticas dada la amplia distribución de esta proteína en el cuerpo humano.

Las estructuras del complejo craneofacial no escapan al trastorno. Paralelamente a la heterogeneidad fenotípica de la OI, las manifestaciones orales varían ampliamente, las más frecuentes y conocidas:

1. Dentinogénesis imperfecta;
2. Desarrollo craneofacial alterado y maloclusiones;
3. Otras: agenesia dental, taurodontismo, impactación dental

## 1. Dentinogénesis imperfecta (tipo I (asociada a Osteogénesis Imperfecta.))

El hallazgo oral más conocido. Se han aportado rangos muy amplios de afectación, con una mayor prevalencia (28-73%) en los tipos de OI más severos (tipos III y IV) y menor (8-40%) para el tipo I.

Las características clínicas de los dientes afectados incluyen: aspecto translúcido, un rango amplio de discoloración del gris-azulado al marrón y esmalte desprendido que deja la dentina displásica blanda expuesta al desgaste, pudiendo llegarse a la pérdida completa de la corona.

En radiografías dentales podemos observar: coronas bulbosas con acentuadas constricciones cervicales, cámaras pulpares obliteradas y raíces cortas y delgadas.

A destacar la amplia variación fenotípica de la DI manifestada a nivel intrafamiliar, también entre dientes primarios (mas severamente afectados) y permanentes, e incluso dentro de la misma dentición entre las arcadas maxilar y mandibular y hasta dentro de la misma

arcada, lo que ya anticipa la necesidad de una individualización terapéutica.

## Tratamiento de la dentinogénesis imperfecta

Las consecuencias clínicas de la dentinogénesis imperfecta (DI): la antiestética discromía, y el desgaste dentario, justifican y priorizan los objetivos terapéuticos. Dos objetivos principales, funcional y estético guían el tratamiento de la DI.

La gran motivación de los padres ha favorecido una atención dental cada vez más precoz, esto nos permite orientar el tratamiento en cada una de las fases denticionales. La gran variabilidad de la afectación dental obligará a una individualización del mismo.

**Dentición primaria.** De estar afectada, lo es más severamente que la permanente. A nuestro juicio, los objetivos funcionales de protección dentaria (molares primarios) que prevenga el desgaste y sus consecuencias sobre la dimensión vertical y evite la pérdida prematura de dientes primarios, han de anteponerse a los estéticos. En el caso de la dentición primaria un tercer objetivo viene a sumarse a los funcionales y estéticos y sería, facilitar el proceso de desarrollo de la dentición permanente. El mantenimiento de la dentición primaria completa hasta su recambio fisiológico sería el fin último perseguido por el tratamiento.

Entre las alternativas de tratamiento en esta dentición son de elección las coronas preformadas de acero inoxidable para la protección de los molares primarios. A pesar de no cumplir con los requerimientos estéticos resultan presentan ventajas sobre las que llevan un recubrimiento estético. Para el frente anterior (incisivos primarios) se suele recurrir a las restauraciones estéticas con resinas compuestas como tratamiento conservador a la espera de su exfoliación (entre los 6 y 8 años). Protegidos los molares con coronas y respetada la dimensión vertical, los incisivos primarios

encuentran una protección secundaria al disminuir su contacto con los antagonistas.

**Dentición mixta.** En esta etapa de transición, la vigilancia del proceso de desarrollo y erupción de los dientes permanentes constituye el objetivo principal del tratamiento. Los dientes permanentes, de estar afectados por la DI, lo están con menos severidad y los tratamientos dentales sin perder de vista el doble objetivo estético y funcional suelen tener un carácter temporal o semipermanente hasta que una vez completada la erupción de todos los dientes permanentes se planifique el tratamiento definitivo a largo plazo.

En esta fase denticional al haber menor tendencia al desgaste, son las restauraciones con resinas estéticas tanto en el frente anterior (incisivos) como en molares, los tratamientos más habituales. Sin olvidar las coronas de recubrimiento total, siempre con carácter provisional, en caso de severo desgaste molar.

**Dentición permanente.** Sin perder de vista la individualización de cada caso, es en esta fase denticional en la que entran en juego las alternativas protéticas. Tres objetivos constituyen la meta del tratamiento prostodóncico extenso: la preservación de los dientes remanentes y la restauración de la función y la estética.

Con el doble objetivo, estético, de enmascaramiento de la discoloración, y funcional, de protección del diente, las opciones de tratamiento generalmente se limitan a coronas de recubrimiento total. El tratamiento tendrá en cuenta dificultades como la estructura frágil del diente, el tallado de coronas bulbosas, la imposibilidad de alargamientos coronarios por raíces cortas y afiladas que dejan una mala proporción coronoradicular y el obstáculo o complejidad de los tratamientos endodónticos. Salvados estos inconvenientes las coronas de recubrimiento total constituyen la mejor alternativa en pacientes adultos jóvenes, cuando se dispone de múltiples dientes de apoyo. Permiten conseguir a la vez la dimensión vertical adecuada, restaurar la altura facial, proteger los dientes de la ulterior abrasión y destrucción y mejorar la apariencia estética de los dientes. Gracias al desarrollo de nuevos materiales, las coronas completas de cerámica, han venido a sustituir a las tradicionales de coronas de metal cerámica y constituyen una opción atractiva al combinar menor dureza superficial, seguridad en el ajuste, biocompatibilidad y estética. A estas ventajas se añade la posibilidad de poder cementarse con adhesivos, agentes de unión y cementos de resina proporcionando una fuerza de unión incrementada entre porcelana-dentina.

En casos de pacientes mayores y en quienes no se ha podido llevar a cabo una labor preventiva y el desgaste dental es extremo otra opción de tratamiento son las sobredentaduras. Se trata de prótesis completas, removibles, que se superponen a los dientes remanentes, desgastados del paciente con un mínimo acondicionamiento. Aunque mal toleradas por los más jóvenes presentan algunas ventajas a tener en cuenta: permiten la corrección de la dimensión vertical con poco daño a los dientes remanentes, constituye un procedimiento reversible y son económicas. Colocadas sobre el maxilar, el abultamiento adicional que produce la dentadura ha permitido en algún caso "enmascarar" la hipoplasia mediofacial y corregir el efecto estético de la maloclusión de clase III habitual en estos pacientes.

Aunque desaconsejadas en algunos casos, por constituir un apoyo con pilares débiles, las prótesis mixtas, que combinan dientes con coronas de recubrimiento total que sirven de apoyo a prótesis parciales removibles, éstas constituyen otra alternativa terapéutica.

Finalmente y a pesar de que durante algún tiempo había una contraindicación relativa de su uso en pacientes con OI, los implantes dentales han venido a sumarse al arsenal terapéutico en estos pacientes. Pacientes que no han recibido una atención dental precoz y periódica, o en quienes la severidad de la afectación dental ha conducido a una pérdida dentaria prematura, se ven obligados al uso de dentaduras completas a edades tempranas. Para ellos, los implantes endoóseos pueden suponer una alternativa que les proporcione mayor calidad de vida. Sin embargo, la experiencia a largo plazo es muy limitada. La mala calidad del hueso de soporte (se desconoce la densidad ósea límite del hueso a implantar), los problemas quirúrgicos asociados a la enfermedad, a los que se ha venido a añadir el tratamiento con bisfosfonatos y los problemas orales asociados, constituyen condicionantes que han de ser valorados con especial cuidado. Todo ello obliga a considerar con gran cautela este recurso terapéutico, sobre todo en relación con su éxito a medio y largo plazo.

## 2. Desarrollo craneofacial alterado y maloclusiones en pacientes con OI

Aunque no hay muchos estudios al respecto, son relativamente concordantes.

- La clase III tiene una prevalencia anormalmente elevada, afecta al 60-80% de los pacientes. Parece más debida a una hipoplasia maxilar que a una hiperplasia mandibular, con una combinación de anomalías esqueléticas y dentarias;

- Los pacientes con las formas más leves de la enfermedad manifiestan una reducción de las medidas lineales del perfil, sin una deformación craneofacial remarkable;
- En los que presentan las formas más severas esta disminución es más acentuada. El esquema de crecimiento de la mandíbula en rotación anterior y, combinada con una insuficiencia del desarrollo vertical alveolar y condíleo, puede explicar el prognatismo mandibular observado en estos pacientes.

Parece que las deformaciones craneofaciales son más acentuadas en los defectos estructurales del colágeno que ante un defecto cuantitativo de la síntesis.

#### Tratamiento de la maloclusión en pacientes con OI

La corrección ortodóncica de la maloclusión de clase III, en los casos mas severos, requiere de la combinación con un tratamiento de cirugía ortognática. De este modo a la hora de abordar el tratamiento de la maloclusión en estos pacientes, han de considerarse varios condicionantes que hemos agrupado en 3 apartados:

- I. Presencia o no de DI afectando a los dientes que han de dar su apoyo durante el tratamiento;
- II. Necesidad o no de cirugía ortognática combinada;
- III. Estar o no recibiendo tratamiento con bisfosfonatos;

I. La presencia de dientes permanentes afectados de DI implica un peor apoyo para los elementos que han de controlar el movimiento dentario. Aunque en estos dientes no están contraindicados los materiales adhesivos, algunos ortodoncistas han aconsejado el empleo de bandas en todos los dientes (no sólo en los molares), cementadas con cemento de vidrio ionómero para reducir el riesgo de fracturas de esmalte. Sin embargo estas dificultades de adhesión/ cementado asociadas a los dientes con dentinogénesis imperfecta no presentan los problemas asociados a los apartados siguientes.

II. La cirugía ortognática representa un reto para el cirujano, que debe hacer frente a diferentes problemas que pueden encontrarse en el paciente con OI y que han sido subdivididos en consideraciones: médicas, anestésicas, quirúrgicas y maxilofaciales.

#### Consideraciones médicas en la OI:

- Aumento de la temperatura corporal;
- Aumento de la frecuencia cardiaca en reposo;
- Aumento de la frecuencia respiratoria;
- Aumento de la incidencia del hipertiroidismo primario;
- Trastorno funcional de las plaquetas;

- Afectación de la válvula mitral, prolapso, ruptura;

#### Consideraciones anestésicas en la OI:

- Aumento de la incidencia de hipertermia;
- Aumento del riesgo de hipertermia maligna;
- Cifoescoliosis;
- Dificil interpretación de la función pulmonar;
- Intubación difícil:
  - Inestabilidad de las vértebras cervicales;
  - Dientes frágiles y posibles fracturas durante la intubación;

#### Consideraciones quirúrgicas en la OI:

- Agregación plaquetaria disminuida;
- Mala cicatrización en la piel;
- Formación de callo exuberante;
- Aumento de la fragilidad ósea;

#### Consideraciones maxilofaciales en la OI:

- Cráneo característico, protrusión fronto/parietal, occipucio sobresaliente, colgante;
- Incremento de la oclusión clase III y mordida cruzada posterior;
- Maxilar hipoplásico y longitud mandibular normal, prognatismo relativo;
- Cuerpo mandibular delgado;
- Dentinogénesis imperfecta asociada:
  - Obliteración pulpar;
  - Raíces cortas y estrechas;
  - Discoloración de los dientes;
  - Fracturas de las coronas dentarias;
- Impactaciones dentarias sobre todo de molares mandibulares;

Alguno de estos potenciales problemas, presente en algún paciente, no son la norma y, deben ser considerados sin que impliquen una contraindicación absoluta de este grupo de pacientes, para que en ellos, se realicen procedimientos que contribuyan a una importante mejora estética y funcional máxilofacial.

La incorporación de los bisfosfonatos al arsenal terapéutico de los pacientes mas severamente afectados por la OI implica la consideración en ellos de los problemas orales asociados a su empleo, y que han sido plenamente demostrados en pacientes de mayor edad y con otras enfermedades como cáncer y osteoporosis principalmente.

La osteonecrosis de los maxilares es la complicación mas seria

documentada, asociada a la toma de bisfosfonatos. Todos los casos publicados lo han sido en pacientes mayores de 60 años, y en la mayoría de los casos con historia de cáncer y sometidos además a quimioterapia, toma de corticoides y radioterapia. Generalmente se inicia tras la extracción de un diente y se caracteriza por un dolor severo, resistente a analgésicos narcóticos y por episodios repetidos de infecciones bacterianas. La osteonecrosis relacionada con el tratamiento con bisfosfonatos sólo se ha encontrado en los maxilares. La cavidad oral es el único lugar donde puede haber una comunicación física directa el hueso, por ejemplo tras una cirugía dentoalveolar, traumatismo por roce de dentaduras y enfermedad periodontal. Sin embargo actualmente ningún caso aparece referido al colectivo joven de pacientes con OI sometidos a procedimientos quirúrgicos orales habituales, por lo que se le considera un grupo de bajo riesgo. No obstante hasta que se vaya recogiendo más información se recomienda que antes del comienzo y durante el tratamiento con bisfosfonatos, los pacientes sean referidos a un dentista para su examen y seguimiento.

El otro asunto que concierne al ortodoncista de un modo más directo es el relacionado con el movimiento dental. El éxito del tratamiento ortodóncico depende de la actividad osteoclástica que permite el movimiento del diente. Los bisfosfonatos cuya principal acción es la disminución de la reabsorción del hueso por inhibición de la actividad osteoclástica se han asociado a una disminución del movimiento dental en animales de experimentación. Es preciso recalcar que no hay ningún estudio específico en pacientes con OI, sin embargo como algún tratamiento ortodóncico en adultos mostró complicaciones, ello hizo sonar la alarma ante el gran colectivo en tratamiento con esta medicación y poner en guardia a ortodoncistas que tratan o van a iniciar algún tratamiento en estos pacientes.

Se han establecido algunas recomendaciones a tener en cuenta por el ortodoncista:

- Preguntar a los pacientes si actualmente toman o han tomado bisfosfonatos vía oral o i.v.;
  - Determinar el riesgo de osteonecrosis y el nivel de inhibición osteoclástica: ruta de administración y razón del tto (la vía i.v. por trastornos óseos severos y cánceres tienen el mayor riesgo de osteonecrosis y mayor nivel de inhibición osteoclástica); duración del tratamiento (a mayor duración mayor riesgo); y dosis y frecuencia (se presume que a mayores dosis y frecuencia de administración aumenta el riesgo).
- Evaluar el plan de tratamiento en base al grupo de riesgo:
    - Si un paciente tiene alto riesgo/nivel alto de inhibición osteoclástica (bisfosfonatos i.v.), evitar el tratamiento ortodóncico. El tratamiento ortodóncico sólo se comenzará tras discutir el oncólogo, dentista y paciente los beneficios frente al riesgo. En todo caso se evitarán las extracciones y los aparatos de retención serán pasivos.
    - Si tiene bajo riesgo/nivel inferior de inhibición osteoclástica (bisfosfonatos orales), este grupo supone un desafío para el plan de tratamiento. Aconsejar a los pacientes en relación con el movimiento dental inhibido, osteonecrosis y curación ósea reducida con procedimientos quirúrgicos electivos. En relación con el tratamiento ortodóncico revisarlo evaluando posibles riesgos. Las opciones pueden incluir evitar o reducir la cirugía y extracciones, reducir los movimientos dentarios, reducir las presiones sobre los tejidos durante el tratamiento y la retención, o evitar el tratamiento. Limitar los objetivos del tratamiento para facilitar su interrupción precoz.
  - Estar al día en la información precisa que ayude a determinar riesgos frente a beneficios de los procedimientos ortodóncicos y quirúrgicos auxiliares;
  - Desarrollar un consentimiento informado específico para pacientes ortodóncicos que contemple los riesgos potenciales asociados a los bisfosfonatos;
  - Considerar la discontinuación del tratamiento durante un periodo de tiempo antes de comenzar el tratamiento, aunque esta medida puede no ser efectiva por su vida media extremadamente larga (10 años o más).

Dada la corta experiencia en el tratamiento con bisfosfonatos en niños con OI no hay experiencias publicadas de sus repercusiones en el tratamiento ortodóncico. A la luz de lo acontecido en otros pacientes, antes de abordar el tratamiento de la maloclusión en ellos es muy importante informar a padres y pacientes de los beneficios y los riesgos, aplicar las recomendaciones previas, bajo una estrecha vigilancia durante el tratamiento. Sería aconsejable el trabajo en equipo con los responsables de su salud general.

# Importancia del Diagnóstico Genético en la Osteogénesis Imperfecta

Dra. Dña. Belén Gil-Fournier

*Responsable Unidad de Genética. Hospital Universitario de Getafe. Madrid*



*La osteogénesis imperfecta es un trastorno genético que se caracteriza por la fragilidad de los huesos. Se produce por un defecto congénito (que existe desde el nacimiento) en la producción de colágeno, que es la proteína principal del tejido conectivo, que es el tejido de sostén del cuerpo. En la osteogénesis imperfecta hay menor cantidad de colágeno o éste es de "mala calidad", por lo que los huesos son débiles y se fracturan con facilidad.*

**Cariotipo:** Los genes se encuentran en el interior de 46 cromosomas de las células humanas (distribuidos en 23 parejas). Cuando ordenamos los 46 cromosomas en un mapa, lo denominamos cariotipo. Las parejas del 1 al 22 son iguales en hombres y mujeres, y se denominan autosomas, por tanto las enfermedades genéticas que se producen cuando están afectados genes ubicados en los cromosomas desde el 1 al 22 (como la Osteogénesis Imperfecta)

son independientes del sexo afectando por igual a hombres y mujeres, y se denominan enfermedades genéticas autosómicas. El par cromosómico número 23 está compuesto por los cromosomas que determinan el sexo. Las mujeres tienen dos cromosomas X (la fórmula del cariotipo es 46, XX) y los hombres tienen un cromosoma X y un cromosoma Y (la fórmula del cariotipo es 46, XY). Los espermatozoides (en los varones) y los óvulos (en las mujeres) son las células reproductivas, y estas células son diferentes de todas las demás células del organismo debido a que contienen la mitad de información genética (23 cromosomas). Cuando un espermatozoide y un óvulo se combinan, al comienzo del embarazo, forman una célula nueva con 46 cromosomas (23 cromosomas proceden del padre y otros 23 cromosomas proceden de la madre). El ser humano resultante es genéticamente único y su diseño está determinado por el padre y por la madre en partes iguales.

**Genes:** Cada ser humano posee aproximadamente 30.000 genes que determinan el crecimiento, el desarrollo y el funcionamiento de nuestros sistemas físicos y bioquímicos. Los genes son segmentos de ADN (ácido desoxirribonucleico) que contienen la información necesaria para construir una proteína, y están ubicados en el interior de los 46 cromosomas (Figura 1). Cuando un gen presenta una mutación, se forma una proteína anómala y al no funcionar correctamente se produce una enfermedad.

**Genes responsables de la Osteogénesis Imperfecta:** El colágeno es la proteína más abundante en los vertebrados (supone el 25% del peso corporal). Es responsable de la resistencia ósea y la elasticidad de la piel debido a la formación de una red fibrosa por entrecruzamiento de unidades de tropocolágeno (proteína de 3 cadenas cuyos aminoácidos más abundantes son la glicina y la prolina). Hasta hoy se han descrito 4 genes responsables de causar osteogénesis imperfecta (Figura 2):

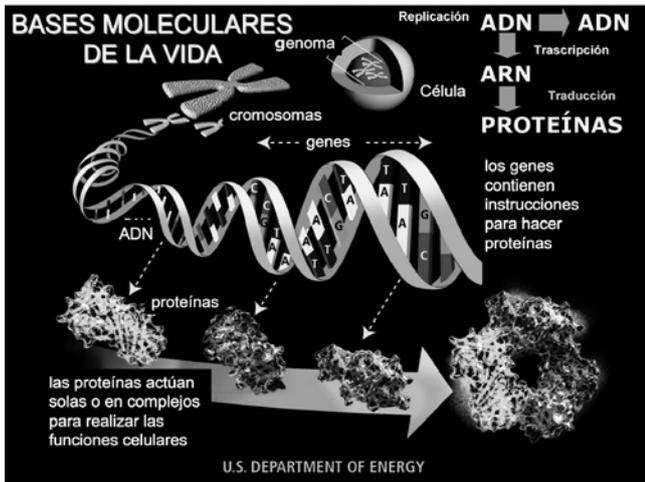


Figura 1. Bases moleculares de la vida.

**1) Gen COL1A1 (collagen, type I, alpha 1):** codifica la cadena pro- $\alpha$ 1 (localizada en el cromosoma 17 en la región q21-q22). Impide la producción normal de colágeno tipo I maduro. Codifica para una proteína de 1464 aminoácidos.

**2) Gen COL1A2 (collagen, type I, alpha 2):** codifica la cadena pro- $\alpha$ 2 (localizada en el cromosoma 7 en la región q22). Codifica para una proteína de 1366 aminoácidos.

Mutaciones en los genes COL1A1 y COL1A2 son responsables de aproximadamente el 90% de todos los casos de osteogénesis imperfecta. Pero recientemente se han encontrado dos nuevos genes CRTAP y LEPRE1:

**3) Gen CRTAP (cartilage associated protein):** responsable de los casos raros de osteogénesis imperfecta. Localizado en el cromosoma 3 en la región p22.3. Codifica para una proteína de 401 aminoácidos. Las mutaciones en CRTAP se asocian con herencia autosómica recesiva, y pueden causar osteogénesis imperfecta (tipo VII), mientras que otras, más severas, causan un fenotipo letal asociado con la osteogénesis imperfecta tipo II (ó IIB).

**4) Gen LEPRE1 (leucine proline-enriched proteoglycan (Iprecan) 1:** localizado en el cromosoma 1 en la región p34.1. Las mutaciones en LEPRE1 causan un fenotipo letal de osteogénesis imperfecta tipo II / III. También se asocia con herencia autosómica recesiva.

El diagnóstico genético que permite determinar las alteraciones en las secuencias de estos genes se denomina diagnóstico molecular.

Tipo OI	Genes responsables OI	Modo de Herencia OI
Tipo I	COL1A1, COL1A2	Modo de herencia autosómica dominante, o mutación espontánea.
Tipo II	COL1A1, COL1A2, CRTAP	Se transmite con un rasgo autosómico recesivo.
Tipo III	COL1A1, COL1A2	Se hereda de modo autosómica recesiva y autosómica dominante.
Tipo IV	COL1A1, COL1A2	Se transmite de manera autosómica dominante.
Tipo V	Desconocido	Se transmite de manera dominante.
Tipo VI	Desconocido	Modo de herencia recesiva, dominante o mosaicismo parental.
Tipo VII	CRTAP	Modo de herencia recesiva.
Tipo VIII	LEPRE1	Modo de herencia recesiva.

### Modos de transmisión de la enfermedad

Para que un niño padezca osteogénesis imperfecta se tienen que dar una de las tres situaciones siguientes:

**1. Herencia dominante de uno de los parentales.** Como tenemos 23 parejas de cromosomas, la información genética contenida en cada pareja está repetida, por lo que tenemos dos genes para la formación de colágeno. Cuando la herencia es dominante uno de los dos genes es defectuoso. Cada vez que un parental afecto concibe un niño le pasa uno de los dos genes (ubicados cada uno en una pareja de cromosomas), por lo que hay un 50% de posibilidades de que el niño tenga la enfermedad; el hijo tendrá el mismo tipo de osteogénesis imperfecta que el progenitor, pero puede estar afectado de forma diferente (número de fractura, nivel de movilidad, estatura...). Si el padre transmite el cromosoma con el gen normal a su hijo (50%), el niño no padecerá la enfermedad ni la transmitirá a su vez a su descendencia.

**2. Herencia recesiva de los dos parentales.** Cuando la herencia es recesiva, ambas copias del gen (de cada uno de los dos cromosomas que forman la pareja) deben ser defectuosas para que la descendencia tenga un desorden genético, es decir ambos progenitores tienen que tener una copia cambiada

*“Quisiera transmitir mi agradecimiento a la AHUCE, a los pacientes y familiares, a mis compañeros la Dra. Pilar Gutiérrez y el Dr. José Ignacio Parra por introducirme en su magnífica labor en el estudio de esta enfermedad, y a todo el personal de la Unidad de Genética del PHospital Universitario de Getafe por su excelente trabajo”.*

del gen. Los padres no tienen la osteogénesis imperfecta (ellos tienen sólo un gen defectuoso) pero son portadores sanos de la enfermedad. Con cada embarazo hay un 25% de probabilidades de recibir dos genes mutados (uno de cada progenitor), un 50% de recibir uno sólo (en este caso serán portadores sanos), y el 25% restante serán sanos (no serán ni portadores ni enfermos).

**3. Nueva mutación dominante (espontánea).** Aproximadamente, el 25% de los niños con osteogénesis imperfecta carecen de antecedentes familiares de la enfermedad. En este caso, la enfermedad se debe a una mutación genética dominante que se ha producido al azar. Al tener un gen dominante mutado tienen un 50% de posibilidades de transmitir la enfermedad a sus hijos. Cuando no existe historia familiar de la enfermedad, la probabilidad de tener un segundo hijo con osteogénesis imperfecta es la misma que en el resto de la población; así mismo, los hermanos de la persona afectada tienen la misma probabilidad que el resto de la población de que sus hijos padezcan la enfermedad.

**4. Mosaicismo en la línea germinal.** Un mosaico o mosaicismo genético es una alteración genética en la que en un mismo individuo coexisten dos o más poblaciones de células con distinto genotipo, originadas a partir de un mismo cigoto. La causa de esta anomalía es un error muy temprano en la división celular del cigoto. Esta mutación se transmitirá a las células derivadas de la que ha mutado, pero no a las restantes. Esto origina dos poblaciones de células distintas. Este mosaicismo se dice que afecta a la línea germinal cuando la mutación afecta a una parte de los gametos (óvulos o espermatozoides). Por este motivo aunque un padre no esté afectado de osteogénesis imperfecta, la mutación en un porcentaje de sus células reproductivas puede causar más de un niño afectado. Se considera que un 2 - 4 % de las familias que han tenido un hijo con osteogénesis imperfecta tipo II, podrían tener otro hijo afectado.

**Opciones reproductivas:** Es muy importante el consejo genético a las personas y/o familias donde se haya producido osteogénesis imperfecta. Cuando tenemos una historia familiar con antecedentes de osteogénesis imperfecta es imprescindible (y siempre PREVIO A UN EMBARAZO) haberse realizado un diagnóstico genético molecular y detectado con ello la mutación que causa la enfermedad en la familia. De esta manera, las opciones reproductivas para tener un hijo libre de esta enfermedad son las siguientes:

**1. Concebir un hijo y realizar un Diagnóstico Prenatal** a partir de técnicas invasivas que ponen en riesgo el embarazo (biopsia

de corion o amniocentesis genética). Mediante la obtención de vellosidad corial o de líquido amniótico conseguimos células fetales sobre las cuales podemos dirigir estudios genéticos citogenéticos (en todos los casos) y moleculares (solo cuando ya conocemos la mutación responsable de la enfermedad en esa familia, que será la que se buscará en el feto).

**2. Realizar un Diagnóstico Genético Preimplantacional (DGPI),** que es una técnica diagnóstica que tras un tratamiento de fertilización in vitro permite testar genéticamente los embriones (a nivel genético molecular o a nivel cromosómico) con el fin de seleccionar así los embriones sanos antes de su transferencia. Para poder realizar esta técnica es necesario primero conocer la mutación responsable de la enfermedad en esa familia, y segundo obtener, mediante biopsia embrionaria, uno o dos blastómeros (células pluripotenciales) del embrión en estadio de 6-8 células, aproximadamente en el día 3 del desarrollo embrionario. Durante el tiempo máximo en el que se pueden mantener los embriones en cultivo antes de transferirlos al útero materno, tres días, se realiza un diagnóstico genético molecular buscando la mutación ya conocida que causa la enfermedad en esa familia. Los embriones no afectados por esa mutación son seleccionados para su transferencia al útero, lo que permite tener un hijo sin transmitirle la enfermedad genética

**3. Realizar un tratamiento de fertilización in vitro con gametos (óvulos o espermatozoides) de donantes.** Esta técnica evita la gestación de un niño afectado de osteogénesis imperfecta, porque sustituye el gameto del progenitor afecto por la enfermedad por un gameto sano anónimo. Óvulos y espermatozoides son fecundados fuera del útero materno en un laboratorio. Si los óvulos son fecundados, el embrión obtenido será transferido al útero de la madre donde se implantará por sí solo, libre de la enfermedad.

Quisiera resumir y volver a reincidir en que para poder establecer un buen consejo genético se necesita establecer antes un diagnóstico genético preciso. Es muy importante realizar un diagnóstico genético molecular en pacientes afectados de osteogénesis imperfecta, porque éste diagnóstico nos permite el cálculo del riesgo de aparición y recurrencia de esta alteración genética en la descendencia. Identificar el gen y la mutación que causa la enfermedad en un miembro de una familia es el primer paso para poder realizar estudios genéticos en otros miembros de la misma familia (nacidos o en gestación), y nos abre puertas para poder planificar futuros embarazos utilizando las opciones que la ciencia nos ofrece hoy en día.



# Tratamiento Farmacológico del Dolor

Dra. Dña. Esperanza Ortigosa Solorzano  
*Facultativa Especialista de Área -FEA-  
 del Dpto. de Anestesia del Hospital  
 Universitario de Getafe. Madrid*

*El dolor es una experiencia sensitiva y emocional desagradable, ocasionada por una lesión tisular real o potencial o descrita en tales términos (IASP, 1979) (1). Puede advertirse ya en la definición la subjetividad del fenómeno doloroso y – precisamente por ello – su tratamiento resulta siempre complejo, por lo que debe adaptarse continuamente a las circunstancias, características y entorno sociocultural de cada paciente.*

*La osteogénesis imperfecta es un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias que afectan principalmente al colágeno de tipo I, resultando en anomalías en la formación y resorción del hueso. El dolor es uno de sus principales síntomas y puede manifestarse en cualquier etapa de la vida. En la infancia y adolescencia, las fracturas óseas aparecen tras mínimos movimientos, pequeños accesos de tos o, simplemente, durante el desarrollo puberal.*

*En esta comunicación pretendo orientar a los profesionales sobre el manejo práctico de las técnicas farmacológicas disponibles en la actualidad para su tratamiento.*

*Repasaremos en primer lugar las Escalas de valoración. Es fundamental partir de una base, lo más objetiva posible, para valorar su intensidad, que debe servirnos siempre de referencia en el seguimiento. Las características de cada paciente, la intensidad y localización de la agresión quirúrgica y las disponibilidades técnicas y humanas en el medio en que nos movamos condicionarán en gran medida los recursos a utilizar. La utilización de analgésico opioides potentes y los bloqueos del neuroeje o tronculares obligan a disponer de personal especializado en la vigilancia de sus posibles complicaciones. El desarrollo creciente de Unidades del Dolor Agudo (UDA) en muchos Hospitales está modificando nuestra práctica clínica y ha contribuido decisivamente en la mejoría del confort del paciente en el postoperatorio y en la utilización más racional de los recursos. Pese a todo, aun seguimos lejos del gran objetivo: HOSPITAL SIN DOLOR.*

*Fuera del ámbito hospitalario, el tratamiento del dolor crónico en estos pacientes se ha convertido en un reto y está en nuestras manos, en gran medida, su control. La aplicación de la Escalera de la OMS (1986) (2) debe resolver el 90 % de las situaciones, quedando el resto a expensas de Unidades del Dolor especializadas.*

## Conceptos

**Dolor agudo:** Experiencia sensitiva y emocional desagradable ocasionada por una lesión tisular real o potencial o descrita en tales términos, de inicio súbito o lento de cualquier intensidad de leve a severa con un final anticipado o previsible y una duración menor a seis meses. Importante participación del Sistema Nervioso Autónomo. Es un concepto fisiopatológico y por ello la definición no debe considerarse en términos estrictos

**Dolor agudo postoperatorio:** Reacción fisiológica compleja al daño tisular, distensión visceral y enfermedad con múltiples repercusiones endocrino- metabólicas.

**Dolor crónico:** Aquel que se perpetúa tres meses después de la desaparición de la causa que lo ha provocado. No obstante y por consenso, se considera crónico para la mayoría de los autores el que permanece después de 6 meses de su inicio. Se asocian a su desarrollo multitud de factores sociales, laborales y familiares así como trastornos del estado de ánimo que suelen conducir a depresiones reactivas de difícil tratamiento.

## Tipos de dolor según sus características

**Nociceptivo:** Es el dolor "normal", bien localizado (somático) o irradiado a otras áreas aparentemente no dependientes del dermatoma causante (visceral). Directamente relacionado con el estímulo que lo provoca. Responde bien a los analgésicos habituales.

**Neuropático:** Provocado por lesión del sistema nervioso central (SNC) o periférico, sin relación con la intensidad del estímulo y que responde mejor a fármacos antiepilépticos y/o antidepressivos. Se acompaña de fenómenos de plasticidad neuronal que implican cambios en los receptores del dolor, de manera que los estímulos que habitualmente no provocan dolor, se convierten en percepciones dolorosas.

**Psicógeno:** No justificable por causas conocidas y en el que se piensa que existe una percepción distorsionada de la señal dolorosa. Ello no significa que el paciente lo finja, sino que realmente lo padece.

## Dolor en el neonato

Tradicionalmente en el niño el dolor se ha tratado de forma insuficiente, debido a ideas preconcebidas erróneas, como la

subjetividad del dolor, la inmadurez del SNC o el miedo a que los opioides puedan producir depresión respiratoria o adicción (2). Se pensaba que la incapacidad de los pacientes de corta edad para expresar verbalmente sus sentimientos y su dolor era sinónimo de su incapacidad para experimentarlo y recordarlo. En los últimos años se han producido numerosos avances en el cuidado y manejo del dolor en el recién nacido (3). Como medidas generales de vital importancia, deben evitarse procedimientos dolorosos innecesarios, cuidar el ambiente que les rodea, soluciones orales azucaradas (midazolam), anestésicos locales tópicos para accesos venosos, como EMLA o lidocaína al 5 % y la estimulación multisensorial.

Los receptores de los estímulos dolorosos – nociceptores – son terminaciones nerviosas libres distribuidas por todo el organismo, principalmente en las capas superficiales de la piel y en el periostio, endotelio vascular y superficies articulares. El estímulo doloroso se transmite desde dichos nociceptores a través de fibras largas mielinizadas A-delta y fibras C no mielinizadas, hasta el asta dorsal de la médula espinal, tracto espinotalámico lateral y corteza cerebral. Dicha transmisión es modulada por neurotransmisores que atenúan o amplifican la señal. Los neurotransmisores inhibidores son opioides endógenos (beta-endorfina, encefalinas, dinorfina), así como otras sustancias no opioides (serotonina, GABA).

En el desarrollo embrionario se sabe que la mielinización definitiva de las vías que conducen el dolor se completa en la 30ª semana, así como la maduración total de la corteza cerebral. Sin embargo, la vía inhibitoria descendente nociceptiva no está funcionalmente madura hasta varias semanas o meses después del nacimiento. El sistema endocrino ya está desarrollado al nacer y es capaz de liberar cortisol y catecolaminas en respuesta al estímulo doloroso.

No obstante, existen diferencias básicas en la percepción del dolor en los niños. Los impulsos ascienden preferentemente por fibras no mielinizadas. El umbral de excitación y sensibilización es más bajo y por ello los efectos centrales son mayores.

Por último, múltiples estudios sugieren que la exposición repetida y prolongada al dolor puede desencadenar alteraciones en el desarrollo cognitivo y de aprendizaje de los neonatos (4). En el siguiente apartado se reflejan las principales escalas de

valoración del dolor, incluyéndose las utilizadas en el neonato y niño mayor. En los menores de tres años - en los que no es posible la aplicación de escalas de expresión verbal que son las más adecuadas para el niño mayor y el adulto - debe recurrirse a valorar las repercusiones fisiológicas, hemodinámicas, bioquímicas y del comportamiento.

Signos psicológicos	Llanto, facies, actitud. Resp. motora corporal. Trastornos emocionales
Síntomas autonómicos	Taquicardia, taquipnea, HTA, hiperhidrosis, midriasis, palidez.
Variaciones metabólicas	Hiperglucemia
Cambios hormonales	Cortisol, catecolaminas, glucagón, endorfinas y de Insulina
Modificaciones bioeléctricas	EEG. ECG

### Valoración del dolor: escalas

La expresión verbal de las características del dolor por parte del paciente es la mejor forma de conocer su naturaleza, localización e intensidad. Al mismo tiempo existe unanimidad sobre la necesidad de aplicar parámetros de medida para cuantificarlo, que sirven de base para las sucesivas revisiones y nos orientan sobre la eficacia o no de la terapia analgésica pautada. Las escalas de valoración disponibles son muy variadas y teóricamente válidas aunque debemos contar con el grado de subjetividad inherente a este tipo de respuestas. Pese a ello, se considera que tienen la suficiente "objetividad" para resultar fiables. Se piensa que aquellas que reflejan la intensidad del dolor sobre líneas horizontales se acercan más a la realidad que las que lo hacen sobre líneas verticales. Éstas parecería que tienden hacia el infinito...

Entre las más utilizadas destaca la EVA o VAS (escala visual analógica), en la que se inquiere al paciente que marque la intensidad de su dolor sobre una línea horizontal de 10 cm. En el extremo izquierdo aparece la expresión NINGÚN DOLOR y en el derecho, EL PEOR DOLOR POSIBLE. En el reverso, la línea horizontal está graduada en cm., de 1 en 1. Asumimos como dolor leve el que se encuentra entre 0 y 4, dolor moderado, entre 4 y 6 y dolor severo cuando la EVA es > 6. (Figura 1)

Las escalas numéricas unidimensionales son también muy utilizadas y las multidimensionales se emplean más para la

valoración del dolor crónico, abarcando numerosas preguntas, no sólo sobre la intensidad del dolor sino sobre su repercusión socio laboral. De éstas, la más conocida es la de McGill MPQ (McGill Pain Questionary) (5).

En cuanto a las escalas de valoración en niños, ya se ha indicado que hasta los 3 años deben utilizarse aquellas que valoran la repercusión hemodinámica y en el comportamiento que el dolor puede provocar. La escala de expresión facial (Figura 2) (6) puede ser válida incluso hasta los 7-8 años.

Está fuera del propósito de esta charla describir cada una de las escalas existentes. Simplemente me limito a referir las más importantes y remito al lector interesado a la correspondiente cita bibliográfica.

Basadas en cambios del comportamiento	Alteraciones fisiológicas y cambios del comportamiento
NFCS (7)	CRIES (10)
IBCS (8)	PAT
NIPS (9)	PIPP (11)
PAIN	SUN
LIDS	COMFORT Store
CHEOPS	DSVNI (12)
NAPI	

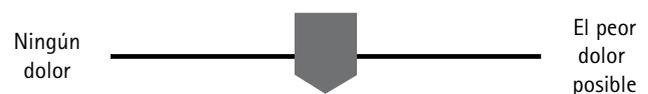


FIG. 1 - EVA

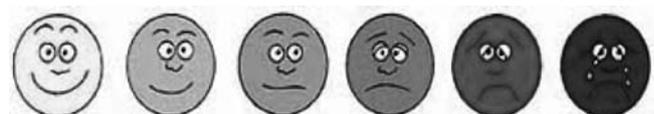


FIG. 2 - Escala de expresión facial

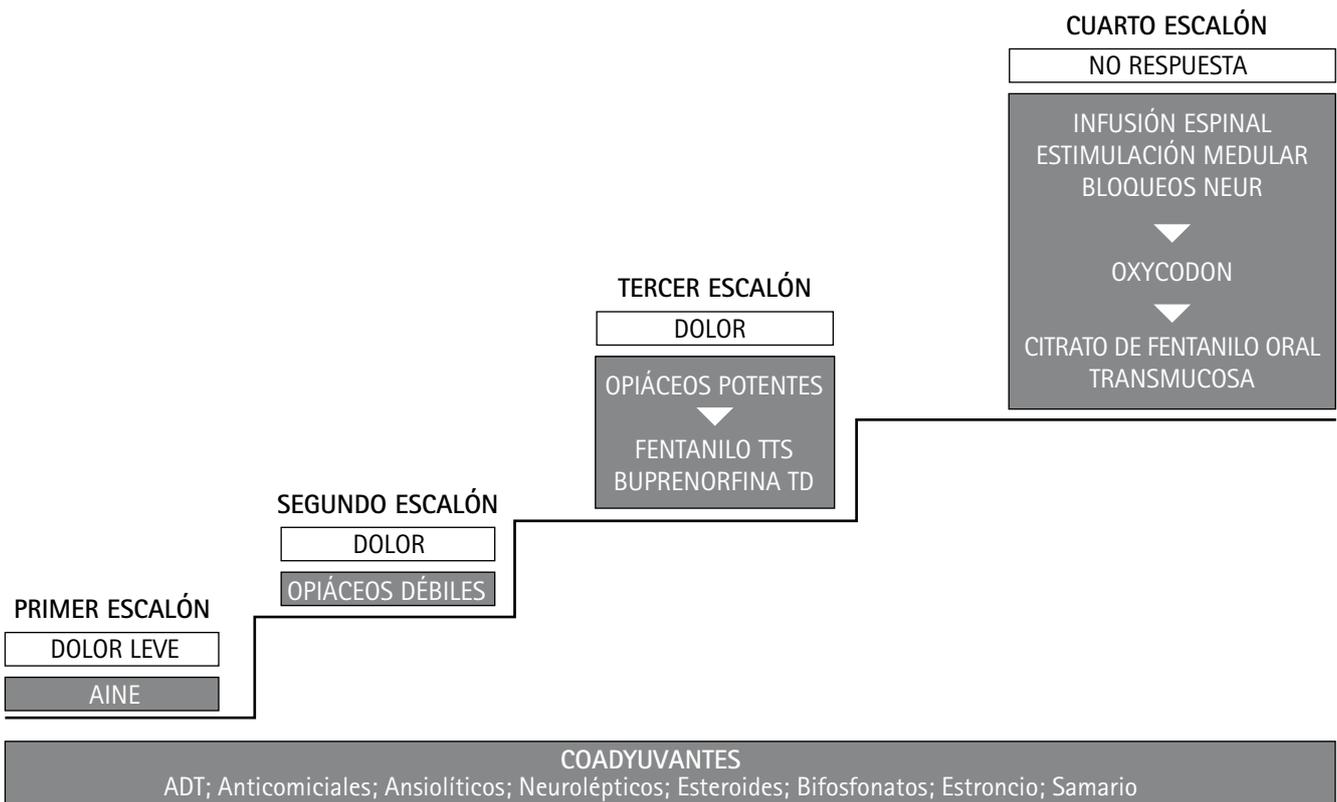
### Guías clínicas

El tratamiento farmacológico del dolor debe individualizarse de acuerdo a las características de cada paciente, de su entorno familiar y del tipo de agresión quirúrgica soportada. No obstante, en los últimos años se vienen desarrollando guías clínicas para fijar la información disponible basada en la evidencia y aplicarlas como referencia primaria en el dolor postoperatorio.

Las primeras publicaciones son muy recientes (1988 en EEUU y 1990 en Inglaterra) y es en la última década del siglo pasado cuando se ha producido la eclosión. El éxito de las Unidades de Dolor Agudo, independientes y con recursos propios, ha propiciado el desarrollo de dichas Unidades, que deben auditar sus resultados con una periodicidad de, al menos, dos años. Ello ha significado una mejora sustancial en la calidad de la asistencia, menor morbimortalidad postoperatoria y satisfacción para el paciente en la búsqueda del ya denominado "comfort postoperatorio". Debe justificarse siempre una primera inversión económica en recursos materiales y humanos porque redundará a medio plazo en ahorro y mejora de la calidad de la asistencia sanitaria.

### Escalera de la OMS

En 1986 la OMS publica las pautas a seguir en el tratamiento del dolor oncológico en reunión celebrada en Ginebra (23). Se trata de una escala que consta de 3 peldaños en orden creciente en cuanto a la potencia de los analgésicos a utilizar, dependiendo de la intensidad del dolor. Se considera dolor leve el reflejado como 2-4 en la EVA. Moderado, entre 4-6 y Severo cuando la EVA es mayor de 6. (Figura 3). El 4º peldaño, no admitido aun por la OMS, es aplicable en Unidades especializadas en el tratamiento del dolor y se utiliza cuando la respuesta a los tratamientos anteriores no es adecuada. Actualmente se considera válida también para el dolor no oncológico. En cualquiera de los peldaños pueden añadirse los llamados adyuvantes, fármacos habitualmente no utilizados como analgésicos, que pueden ser de gran valor en determinadas situaciones (antidepresivos y anticomiciales en el tratamiento del dolor neuropático o esteroides en el dolor por compresión neural). No obstante, las últimas tendencias apuntan hacia el concepto de "ascensor" y no al de "escalera" pues se considera que el manejo del dolor debe hacerse de forma dinámica, ascendiendo o descendiendo "un piso" según las circunstancias.



En el primer peldaño se incluirían los AINE (paracetamol, ibuprofeno, diclofenaco, ketorolaco, naproxeno, piroxicam, dexketoprofeno, coxib-2). En el segundo, los opiodes débiles, como el tramadol o la codeína y en el tercero, los opiodes potentes como la morfina, el fentanilo, el citrato de fentanilo oral transmucosa, la buprenorfina y la oxiconona ; todos ellos están comercializados en España.

El tratamiento del dolor postoperatorio podría basarse en la misma escalera pero invertida. Es obvio que en el postoperatorio inmediato y en cirugías que representan una potente agresión o requieren movilización pasiva precoz, debe comenzarse por los más potentes, descendiendo "pisos" según la respuesta y las necesidades del paciente. Ha de tenerse en cuenta que la vía intramuscular no es una buena elección en estas circunstancias por lo errático de su absorción y por la certeza de la presencia de "picos y valles" en la concentración plasmática del fármaco. Lo ideal es mantener una concentración sanguínea estable que permita la mejor calidad de la analgesia y el confort del paciente. Tampoco la vía oral es adecuada en el postoperatorio, quedando como prioritarias la intravenosa, epidural, plexo periférico o rectal.

## Tratamiento farmacológico

### Normas básicas

- Es conveniente la asociación de 2 ó más analgésicos para abarcar los diferentes tipos de dolor (nociceptivo, neuropático, psicógeno).
- No asociar nunca analgésicos del mismo mecanismo de acción. No mejoran la analgesia y se multiplican los efectos adversos.
- Respetar los intervalos y dosis adecuadas para cada analgésico. Desterrar el "si precisa".
- En el paciente > de 70 años, reducir las dosis un 30 %.
- En casos de insuficiencia renal o hepática, ajustar dosis.
- Si el dolor crónico no se controla en 7 días, antes del salto a un escalón superior, intentar el cambio a otros analgésicos del mismo escalón.
- Valorar la respuesta analgésica cada 8 horas en las primeras 24 del postoperatorio y luego, al menos una vez al día para ajustar dosis o cambiar de analgésico si el dolor no está controlado o los efectos adversos (náuseas, vómitos, paresia intestinal, oliguria) son excesivos y no controlables.
- El Ketorolaco no debe utilizarse más de dos días por vía i.v. o 7 días por vía oral pues los efectos indeseables se multiplicarían (hemorragia digestiva, insuficiencia renal).

- En pacientes de riesgo cardiovascular, debe restringirse o prohibirse el uso de los inhibidores de la Cox-2. Su potencial gastroerosivo es mínimo pero la carencia de efecto sobre la agregación plaquetaria los hace especialmente peligrosos en ese grupo de población.

## Niveles de evidencia clínica

1. Obtenida de meta-análisis (revisiones sistemáticas).
2. Obtenida de de uno o más ensayos clínicos controlados y aleatorizados
3. Ensayos clínicos bien designados, no controlados o estudios de cohorte.
4. Opiniones de expertos, autoridades reconocidas o estudios descriptivos.

## Grados de recomendación

- A. Fuerte, basada en la evidencia o en el consenso general de que un tratamiento o procedimiento es efectivo siempre
- B. Buena, basada en la evidencia de que determinado tratamiento puede considerarse efectivo.
- C. Recomendación no bien establecida sobre su utilidad pero puede ser aplicable en otras situaciones.
- D. Basada en la evidencia de que dicho tratamiento puede ser considerado ineficaz.
- E. Fuerte evidencia sobre la ineficacia del tratamiento y, en algunos casos, por su potencial peligrosidad debe ser excluido de la consideración.

## Evidencia clínica nivel 1 en dolor agudo

- La analgesia epidural reduce la morbilidad pulmonar.
- La asociación opiodes/AL epidurales mejora la analgesia y reduce efectos adversos con respecto a su uso individual.
- Los AINE no controlan el dolor severo por sí mismos pero sí cuando se asocian a otros analgésicos.
- La asociación Paracetamol/Codeína (60 mg) es efectiva en el dolor moderado.
- La analgesia epidural lumbar es la más efectiva en el neonato.
- Los anticonvulsivantes y los antidepresivos son eficaces en algunos tipos de dolor agudo, de características neuropáticas.
- El reposo en cama y la inmovilización en el tratamiento de la lumbalgia aguda es ineficaz y no recomendable.

## Evidencia clínica nivel 2 en dolor agudo

- El tratamiento precoz y agresivo del dolor agudo reduce la posibilidad de cronificación
- La analgesia multimodal mejora la efectividad del alivio del dolor postquirúrgico.
- La PCA (analgesia controlada por el paciente) proporciona mayor satisfacción al paciente y mejora la ventilación, comparada con otras modalidades de analgesia.
- Los efectos adversos de los AINE son potencialmente serios y deben respetarse sus contraindicaciones.
- La administración precoz de opioides en el abdomen agudo no enmascara la patología sino que facilita el diagnóstico.

## Vías de administración

- Analgesia mediante bloqueos centrales
- Analgesia mediante bloqueos periféricos
- i.v.: bolus, continua. PCA (epidural, plexo,i.v.)
- i.m.
- Trasmucosa.
- Transdérmica.
- Oral. Poco adecuada en el postoperatorio

## Factores que intervienen en el tipo de analgesia

- Tipo de intervención: localización, duración, técnica anestésica y quirúrgica.
- Tipo de paciente: edad, patología asociada...
- Tipo de hospital / personal.
- Farmacia disponible.

## Intervenciones que habitualmente precisan analgesia convencional (eva 2-6)

Cirugía General	Tiroidectomía; cirugía laparoscópica; hernioplastia; apendicectomía
Cirugía ginecológica	Tumorectomías mama; mastectomía simple; colpoperineorrafia, laparoscopia diagnóstica
Cirugía oftálmica	Dacriocistorrinostomía; vitrectomía; cirugía orbitaria; estrabismo; blefaroplastia; evisceraciones
Cirugía ortopédica	LCA, EMO, hallux valgus, laminectomía; artroscopia y artrotomía de rodilla
Cirugía torácica	Videotoroscopia, timectomía no intratorácica
Cirugía urológica	Cirugía endoscópica, orquiectomía; orquidopexia, microcirugía
Cirugía vascular	Endarterectomía carotídea, safenectomía; bypass fémoro-popliteo

## Intervenciones que habitualmente precisan analgesia potente (eva >6)

Cirugía General	Gastrectomía; resección intestinal; resección abdomino-perineal; cirugía esófago; hepatectomía; duodeno-pancreatectomía; cirugía bariátrica; etc
Cirugía ginecológica	Laparotomía supraumbilical; Cirugía endometrio; prolapso; miomectomía; vulvectomía; cirugía ovario; histerectomía, etc
Cirugía ortopédica	Artroplastia de rodilla; artrodesis; fijaciones vertebrales; cirugía de hombro; amputaciones
Cirugía torácica	Toracotomías; Vat para pleurectomía; cirugía tráquea, esternotomía para timectomía
Cirugía urológica	Lumbotomía; Cistectomía; Prostatactomía radical; Millin, etc
Cirugía vascular	Simpatectomía lumbar; Aneurisma tóraco-abdominal o abdominal; Bypass aorto-bifemoral; Trombectomía arterial o venosa

## Clasificación de analgésicos

A lo largo de los últimos años se han establecido múltiples clasificaciones atendiendo a diversos conceptos (mecanismo de acción, afinidad por receptores específicos, tipo de dolor a tratar, etc.). En el momento actual creo que la más sencilla y la que mejor agrupa a todos ellos es la reseñada más abajo. Los esteroides – muy útiles en el dolor por compresión neural por su efecto antiedema – no están incluidos en ella puesto que no pertenecen al grupo de analgésicos. Lo mismo puede decirse de los antidepresivos, los anticonvulsivantes y los bifosfonatos, éstos últimos con clara evidencia clínica positiva en la osteogénesis imperfecta. Ha de hacerse notar que el Paracetamol se incluye en el grupo de los no opioides pero carece de acción antiinflamatoria pues no es un inhibidor de la ciclooxigenasa (COX).

### 1. OPIOIDES

- I. Afinidad por receptores específicos
- II. No tienen "efecto techo"
- III. Dependencia. Depresión respiratoria

### 2. NO OPIOIDES (AINE)

- I. Inhibidores COX-1 y COX-2
- II. Tienen "efecto techo".
- III. Alergias. IRA. Gastroerosivos

No es objeto de esta charla la descripción de todos y cada uno de los disponibles, que puede encontrarse en cualquiera de los

múltiples textos y publicaciones dedicados a la materia. A modo de esquema refiero en las siguientes líneas las características y dosificación de los más utilizados.

Se insiste en la importancia de la valoración periódica de la EVA para aplicar en cada momento los que mejor se adapten a las características de la agresión quirúrgica y a las condiciones y edad del paciente. Partimos de la base de que en el dolor postoperatorio severo debe comenzarse por los más potentes, monitorizando la respuesta y los efectos adversos para ajustar las dosis y los tipos de analgésicos utilizados en el contexto de analgesia multimodal. Una EVA mayor de 6 "obliga" a la utilización de opioides o analgesia regional, tanto periférica como neuroaxial.

#### Paracetamol

- Carente de acción antiinflamatoria.
- Analgésico- antitérmico.
- Buena tolerancia gástrica.
- Indicado en alérgicos a AAS y en pacientes tratados con anticoagulantes.
- Hepatotóxico potencial (> 10 gr).
- Dosis recomendadas:
  - Adultos: 1 vial PERFALGAN / 6h perfundido en 15 min.
  - Niños: 15 mg/kg (1,5 ml de solución PERFALGAN /kg) / 6 h. Perfundido en 15 min.

#### Ketorolaco

- Analgésico > antiinflamatorio.
- Buena absorción oral.
- Dosis: 30 mg / 8 h. Iv.
  - o 10 – 90 mg /8 h.im.
- Dosis máx 90 mg en 24 h.
- Atención a la alteración renal por uso prolongado.
- No utilizar más de 48 h i.v. ó 7 días v.o.

#### Inhibidores cox-2

- Inhibidores de la ciclo-oxigenasa-2 (Cox-2)
- Menos efectos adversos g-intestinales
- Buena eficacia analgésica
- Disponibles por vía oral y también parenteral.
- Celecoxib (CELEBREX)
- Retirado el Rofecoxib (VIOXX)
- Recientemente comercializado el Parecoxib i.v. (DYNASTAT®)
- Estricta valoración en pacientes CV por la mayor posibilidad

de ACVA, ICC o IAM.

#### Tramadol

- Dolor moderado-severo, agudo o crónico.
- 2º Escalón en la Escalera OMS.
- Acción central doble:
  - o Agonista opioide  $\mu$ , y  $\kappa$ .
  - o Inhibición recaptación noradrenalina (NA) y serotonina.
- Su asociación con otros analgésicos de diferente mecanismo de acción es aconsejable (AINE).
- Potencia analgésica similar a la Petidina; 1/10 de Morfina; 1/1000 de Fentanilo.
- En general: 1-2 mg/kg. cada 6 horas
- Dosis máxima/día: 400 mg.
- Disponible retard (50;100;150;200 mg) en 2 tomas diarias (Tradonal 50®; Adolonta retard®)
- También en liberación controlada y retardada (Zytram®) en 75;150;200;300 y 400 mg. en una sola toma diaria.
- Vías:
  - Oral: Cápsulas de 50 mg
  - Rectal: Supos de 100 mg
  - Parenteral: Amp. de 100 mg
  - Espinal: Dosis 1/10 de parenteral

#### Analgesia regional

Numerosos estudios avalan la utilización de analgesia regional (neuroaxial o mediante bloqueos periféricos) como una excelente técnica para controlar el dolor postoperatorio y mejorar la morbilidad (25). Debe formar parte de la ya referida "analgesia multimodal" que combina las técnicas regionales con los analgésicos parenterales (opioides o AINE) para conseguir un mejor control del dolor actuando sobre las distintas vías de transmisión nociceptiva. La disponibilidad de medios humanos y técnicos de cada Centro condiciona su empleo pero parece bien establecida la relación positiva coste/beneficio.

La inserción de un catéter epidural permite conseguir las mejores condiciones de analgesia con mínimo bloqueo motor en pacientes sometidos a cirugías agresivas de tórax, abdomen o extremidades inferiores.

La infiltración local de la herida quirúrgica con anestésicos locales y la inserción de un catéter multiperforado conectado a una bomba elastomérica que controle la infusión continua programada de Bupivacaína o Ropivacaína permite la disminución de las dosis de otros analgésicos y proporciona un excelente confort al paciente postoperado.

### Analgesia en cirugía mayor ambulatoria

La cirugía ambulatoria constituye más del 60-65 % de todas las cirugías realizadas en los EEUU, con tendencia creciente (24). Uno de los factores que afectan al pronóstico de estos pacientes es el adecuado tratamiento del dolor, que con demasiada frecuencia es infratratado. Los opioides, frecuentemente utilizados, pueden retrasar el alta por sus efectos adversos. Las técnicas de analgesia multimodal, que incluyen la combinación de varios analgésicos con diferentes mecanismos de acción son una alternativa deseable.

Además de los analgésicos ya descritos se ha despertado el interés por los llamados adyuvantes, como los antagonistas de los receptores N-metil-D-aspartato (NMDA), como la Ketamina y el Dextrometorfan, los alfa-2 agonistas, como la Clonidina y la Dexmedetomidina y los esteroides, como la Dexametasona.

Las técnicas de anestesia regional, como la administración de anestésicos locales en la incisión o intracavitarios ganan fuerza en los últimos años. La colocación de un catéter en la incisión, conectado a una bomba elástica permite prolongar la analgesia y mantenerla incluso en el domicilio. Debe formar parte del arsenal terapéutico disponible para el control del dolor postoperatorio, asociada a la administración del resto de analgésicos formando parte de la analgesia multimodal

Los bloqueos periféricos continuos han adquirido popularidad, siendo sus principales efectos adversos, nada frecuentes, la pérdida de sensibilidad del miembro afecto, migración del catéter y la potencial toxicidad de los anestésicos locales.

En la página siguiente presentamos los protocolos vigentes en la actualidad en nuestro hospital para el tratamiento del dolor postoperatorio, que alcanza hasta el dolor valorado como 6 en la EVA. Por encima de estos valores ya se ha indicado que debe aplicarse analgésicos más potentes y utilizar la vía espinal.

### Protocolización de la analgesia en dolor postoperatorio leve-moderado

#### Servicios de Anestesiología-Reanimación y Farmacia

#### EVA 2-4

**G-1 (Vía oral):** METAMIZOL (2 cáp. de 575 mg c/12h) + PARACETAMOL (1 comp. 1 g c/12h), alternando c/6h. Rescate con KETOROLACO (1 comp. 10 mg)

**G-1 (Vía i.v.):** METAMIZOL (1 amp. 2 g c/12 h) + PERFALGÁN (1g c/12 h), alternando c/ 6h. Rescate con KETOROLACO (1 amp. 30 mg)

**G-2 (vía oral):** KETOROLACO (1 comp. 10 mg c/12h) + PARACETAMOL (1 comp. 1 g/12h), alternando c/6h. Rescate con METAMIZOL (2 cáp. de 575 mg ). Asociar OMEPRAZOL (1 cáp. 20 mg. c/ 24h). Si alergia, TRAMADOL (1 caps. 50 mg) + METOCLOPRAMIDA (1 comp)

**G-2 (vía i.v.):** KETOROLACO (1 amp. 30 mg c/12h) + PERFALGÁN (1g c/12h), alternando c/6h. Rescate con METAMIZOL (1 amp. 2 g). Asociar PANTOPRAZOL (1 vial 40 mg c/24 h). Si alergia, TRAMADOL (1amp. 100 mg) + METOCLOPRAMIDA (1 amp.10 mg)

#### EVA 4-6

**G-3 (vía oral):** PARACETAMOL (1 comp. 1g c/12h) + TRAMADOL (1 cáp. 50 mg. c/12h), alternando c/6h. Rescate con METAMIZOL (2 cáp. de 575 mg).Asociar METOCLOPRAMIDA (1 comp. 10 mg c/8h). Si alergia, KETOROLACO (1 comp. 10 mg)

**G-3 (vía i.v.):** PERFALGÁN (1g c/12h) + TRAMADOL (1 amp. 100 mg c/12h), alternando c/6h. Rescate con METAMIZOL (1 amp. 2 g). Asociar METOCLOPRAMIDA (1 amp. 10 mg c/8h). Si alergia, KETOROLACO (1 amp de 30 mg)

**G-4 (vía oral):** METAMIZOL (2 cáp. de 575 mg c/12h) + TRAMADOL (1 cáp. 50 mg c/12h), alternando c/6h. Rescate con PARACETAMOL (1 comp. 1g). Asociar METOCLOPRAMIDA (1 comp. 10 mg c/8h).

**G-4 (vía i.v.):** METAMIZOL (1 amp. 2 g c/12h) + TRAMADOL (1 amp. 100 mg c/12h), alternando c/6h. Rescate con PERFALGÁN (1g). Asociar METOCLOPRAMIDA (1 amp. 10 mg c/8h).

**G-5 (vía oral):** KETOROLACO (1 comp. 10 mg c/12h) + TRAMADOL (1 cáp. 50 mg c/12h), alternando c/6 h. Rescate con PARACETAMOL (1 comp. 1g). Asociar OMEPRAZOL (1 cáp. 20 mg c/24h) + METOCLOPRAMIDA (1 comp. 10 mg c/8h).

**G-5 (vía i.v.):** KETOROLACO (1 amp. 30 mg c/12h) + TRAMADOL (1 amp. 100 mg c/12h), alternando c/6h. Rescate con PERFALGÁN (1 g). Asociar PANTOPRAZOL (1 vial 40 mg c/24h) + METOCLOPRAMIDA (1 amp. 10 mg c/8h)

## Principios generales

- Escalera OMS: cuantificar EVA
- Valorar saltos de 1º a 2º ó 3º escalón, según la respuesta al dolor, en intervalos de 7 días.
- Asociar analgésicos de diferente mecanismo de acción, a las dosis e intervalos adecuados.
- Siempre es conveniente un AINE asociado o no a otros más potentes (protección gástrica)
- Asociar FAE o antidepresivos si dolor neuropático (presente en 40-60 %)
- BIFOSFONATOS. ÁCIDO ZOLEDRÓNICO ?
- Esteroides (deflazacort) si compresión neural.

## Pautas dolor crónico

El momento de inicio del escalón 3º no depende de la expectativa de vida sino de una intensidad del dolor por encima de 6 en la EVA.

- Iniciar con AINE y asociar FAE (Gabapentina, Pregabalina), o ADT (Amitriptilina, Venlafaxina) si dolor neuropático asociado y monitorizar EVA.
- Si EVA > 4 tras 15 días, paso a 2º escalón (Tramadol o Codeína) asociado a AINE y/o FAE. La máxima dosis de Tramadol es de 400 mg/d. La de Codeína, 180 mg/d.
- Si EVA > 6 tras 15 días, paso a 3º escalón (MST, Durogesic, Transtec, Oxycodona)
- Asociar protección gástrica (omeprazol) si tratamiento prolongado con AINE, esteroides o antecedentes de enfermedad ulcerosa.
- Asociar laxantes (bisacodil) y antieméticos (metoclopramida, haloperidol) de forma preventiva si tratamiento con opioides o vida sedentaria.
- Dosis equipotentes de opioides:
  - MST/DUROGESIC: 2/1 (50 mg/d de MST~25 µg/h de DUROGESIC)
  - MST/OXYCODONA: 2/1 (20 mg de MST~10 mg de OXYCONTIN)
  - 25 µg/h de DUROGESIC~35 µg/h de TRANSTEC

## Bibliografía

1. Merskey H, Albe-Fessard DG, Bonica JJ, et al. Pain terms: a list with definitions and notes on usage. Recommended by the IASP Sub-Committee on Taxonomy. *Pain* 1979;6:249-52
2. Vidal MA, Calderón E, Martínez E, González A, Torres LM. Dolor en neonatos. *Rev Soc Esp Dolor* 2005;12:98-111
3. Anand KJS. Consensus statement for the prevention and management of pain in the newborn. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2001;155:173-80
4. Grunau R. Long-term consequences of pain in human neonates. In: Anand KJ, Stenens BJ, McGrath PJ, eds. *Pain in Neonates*. New York, NY: Elsevier, 2000. p. 55-76
5. Melzack R. The short-form McGill Pain Questionnaire. *Pain*. 1987;30:191-197
6. McGrath PJ, Unruh AM. Measurement assesment of paediatric pain. In: Wall ED, Melzack R, editors. *Textbook of pain* 4th ed. Edinburgh: Churchill Livingstone;1999. p. 371-94
7. Grunau RVE, Craig KD. Pain expression in neonatos: facial action and cry. *Pain* 1987;28:395-410
8. Craig KD, Whitfield MF, Grunau RV, et al. Pain in preterm neonate: behavioural and physiological indices. *Pain* 1993;52:287-99
9. Lawrence J, Alcock D, McGrath P, et al. The development of a tool to asses neonatal pain. *Neonatal Netw* 1993;12:59-66
10. Krechel SW, Bildner J. CRIES: a new neonatal postoperative pain measurement score. Inicial testing of validity and realibility. *Pediatr Anaest* 1995;5:53-61
11. Stevens B, Johnston C, Petryshen P, et al. Premature infant pain profile: development and initial validation. *Clin J Pain* 1996;12:13-22
12. Sparshott MM. The development of a clinical distress scale for ventilated newborn infants: identification of pain and distress base on validated behavioural scores. *J Neonatal Nurs* 1996;2:5-11
13. Agency for Health Care Policy and Research (AHCPR). *AHCPR Clinical Practice Guideline, Acute Pain Management: Operative or Medical Procedures and Trauma*. U.S. Department of Health and Human Services, 1992.
14. Task Force on Pain Management, Acute Pain Section, American Society of Anesthesiologists: practice guidelines for acute pain management in the perioperative setting. *Anesthesiology* 1995;82:1071-81.
15. Guidelines on the use of NSAID's in the Perioperative Period. London:Royal College of Anaesthetists, (RCA)1998.
16. NHMRC Report. *Acute Pain Management: The Scientific Evidence*. NHMRC Canberra, Australia, 1999.
17. Postoperative Pain Guidelines. Richard W. Rosenquist, M. D., and Jack Rosenberg, M. D. *Reg Anesth Pain Med* 2003;28:279-288
18. NHMRC Report. *Acute Pain Management: The Scientific Evidence*. NHMRC Canberra, Australia, 1999.
19. Agency for Health Care Policy and Research (AHCPR). *AHCPR Clinical Practice Guideline, Acute Pain Management: Operative or Medical Procedures and Trauma*. U.S. Department of Health and Human Services, 1992.
20. Task Force on Pain Management, Acute Pain Section, American Society of Anesthesiologists: practice guidelines for acute pain management in the perioperative setting. *Anesthesiology* 1995;82:1071-81.
21. Guidelines on the use of NSAID's in the Perioperative Period. London:Royal College of Anaesthetists, (RCA)1998.
22. Postoperative Pain Guidelines. Richard W. Rosenquist, M. D., and Jack Rosenberg, M. D. *Reg Anesth Pain Med* 2003;28:279-288.
23. World Health Organization. *Cancer Pain Relief*. Geneve. Switzerland: World Health Organization:1986.

# La Osteogénesis Imperfecta Bajo la Óptica de la Medicina Tradicional China

D. Gustavo García-Bueno Martínez-Calvario  
*Biólogo y Diplomado en MTC en Escuela de Neijing*

1. Introducción a la Medicina Tradicional China
2. La Osteogénesis Imperfecta según la Medicina Tradicional China
3. Experiencias clínicas
4. Perspectiva y posibilidad de tratamiento.

La Medicina Tradicional China ha llegado hasta la actualidad básicamente por transmisión oral, que a su vez ha sido recogida en algunos textos como el Neijing – Tratado de lo Interno – que sin tener una datación exacta, se calcula en unos 3000-4000 años de antigüedad. Estas fuentes siguen siendo la base del estudio y desarrollo de la Medicina Tradicional China actual.

Es evidente que en estos textos no aparece ni la terminología ni la descripción exacta de esta patología que nos ocupa, la Osteogénesis Imperfecta y sin embargo, en base a la información en ellos contenida, es posible diseñar un método terapéutico que permita ayudar en la mejora de las condiciones de las personas que sufren esta situación.

Para poder desarrollar esta idea creemos necesario explicar brevemente las bases de la Medicina Tradicional China que nos van a permitir este abordaje.

La Medicina Tradicional China parte de la idea de que el ser humano es un microcosmos a imagen y semejanza del macrocosmos que le rodea. En esta observación descubre 5 Reinos o Elementos o Fuerzas que, generándose y controlándose unos a otros, permiten la existencia del ser humano en este planeta. En orden de generación estos Reinos son: Agua – Madera – Fuego – Tierra y Metal, que vuelve de nuevo al Agua., para iniciar el ciclo otra vez. Estas energías circulan por canales a través de nuestro cuerpo, asistiendo y manteniendo nuestra estructura corporal, que depende de ellos para su crecimiento y evolución.

Según explica el Neijing ,por ejemplo, la Madera engendra el sabor agrio o ácido, que genera el hígado del que dependen los músculos y los tendones.

Para el caso que nos ocupa, la Osteogénesis Imperfecta, principalmente aunque estén otros implicados, nos tenemos que remitir al Reino del Agua, que el Neijing define como el Agua que engendra el sabor salado, que genera los riñones de los que dependen los huesos y las médulas.

El crecimiento, evolución y desarrollo del individuo depende, según la Medicina Tradicional China, de estas energía's que a su vez son guiadas por las energías hereditarias del sujeto, que podríamos identificar con su herencia cromosómica.

En la patología que nos ocupa, la Osteogénesis Imperfecta, son estos dos vectores de energía, la herencia cromosómica y la energía del Reino del agua, los que determinan su evolución, a lo largo de la vida del individuo.

Las posibilidades de actuar sobre la herencia cromosómica, como una terapia genética, aún quedan lejos tanto para la Medicina alopática como para la Medicina Tradicional China. Por nuestra parte, indicar que existen algunas líneas de investigación en distintas patologías con algunos resultados alentadores como los obtenidos en la Korea de Huntington, también conocida como "Baile de Sambito" en zonas endémicas de Venezuela y publicados por la Asociación Hispano – Americana de Acupuntura Beijing 84.



Hemos de centrarnos pues en el desarrollo de esta energía que llamamos del Agua que se encarga del desarrollo y la consolidación de los huesos. Por tanto el diagnóstico se enunciaría como un trastorno por deficiencia en la energía esencial del Agua. De esta forma el tratamiento general debe ir orientado a potenciar el máximo desarrollo de esa energía existente en el sujeto y al aporte en colaboración tanto de energía del propio sujeto, provenientes de otro Reinos, como otras que se pueden aportar externamente. Este sería el planteamiento genérico desde el momento en que se conoce la existencia de la Osteogénesis Imperfecta y durante todo el desarrollo y vida del sujeto.

Esta situación, que podemos considerar como idónea bajo nuestras perspectivas, no es habitual, de hecho en la Escuela Neijing, los casos tratados de Osteogénesis Imperfecta se refieren a situaciones dolorosas de carácter puntual o a consecuencias derivadas de fracturas dentro del proceso habitual de la patología.

Igualmente trabajos publicados en China por los Doctores Jie Qiang, Yang Liu y Zhao I (JOURNAL OF PEDIATRIC SURGERY – 2005) están orientados en la misma dirección.

Aún recordando el origen empírico de la Medicina Tradicional China ya mencionado anteriormente, es reconocida, incluso para la Organización Mundial de la Salud (OMS) la eficacia en diversas patologías que afectan a los huesos, artritis y artrosis de origen diverso así como la mejora en cuanto a acortamiento de plazos en la solución de fracturas.

En todos los casos las técnicas que utiliza la Medicina Tradicional China son la acupuntura, la moxibustión y el masaje fundamentalmente. La acupuntura consiste en la introducción de finas agujas en determinados lugares del cuerpo llamados resonadores de energía, que actúan modulando los flujos energéticos en función de las necesidades que se consideren. Así

en los casos dolorosos, la acupuntura permite una dispersión de la energía que se ha acumulado en la zona dolorida, haciendo que el dolor desaparezca de una forma bastante rápida y eficaz.

Sin embargo la técnica más utilizada y con notables beneficios en este tipo de patologías es la moxibustión. Esta técnica consiste básicamente en la aplicación de calor a través de unos puros de una hierba muy común en todo el mundo, la Artemisa sp, utilizada debido a la elevada temperatura que alcanza el extremo del llamado puro de moxa.

El calor así proporcionado, ya desde un primer punto de vista estrictamente fisiológico, provoca una vasodilatación y por tanto un aumento de flujo sanguíneo en la zona moxada, mejorando así el aporte de nutrientes en la zona elegida que queda delimitada con gran precisión al realizarse de forma manual y activa por parte del terapeuta. Así, situaciones locales como dolores lumbares, de cadera, articulares, consolidación de fractura, etc, son tratados de forma rápida y eficaz.

Por otra parte, el calor externo significa un aporte de energía cuantitativa y cualitativamente, según la Medicina Tradicional China por usar Artemisa, importante para el sistema energético del sujeto.

Definiamos antes, en el diagnóstico de la Osteogénesis Imperfecta, como una deficiencia en el llamado Reino del Agua, que regía la formación de los huesos y las médulas. Así el aporte energético de la moxibustión ayudaría a la situación de ese Reino deficitario, especialmente en la idea de desarrollar al máximo las posibilidades que su Herencia genética le permita, que suelen estar influenciadas por los factores externos de la vida cotidiana o el propio estilo de vida. Los vectores energéticos que canalizan este Reino del Agua son los denominados del Riñón y de la Vejiga, por lo que la acupuntura y especialmente la moxibustión en determinados resonadores de estos canales, y muy especialmente en el de Vejiga, pueden ayudar a mantener esa optimización del sistema energético de la persona con Osteogénesis Imperfecta. Por supuesto con la estimulación de otros vectores energéticos que ayudan a mantener un equilibrio general que optimice en lo posible la salud global de la persona.

El planteamiento de actuación que podemos considerar como ideal deberá de iniciarse en el momento de conocerse el diagnóstico, siendo lo óptimo lo más cercano al momento del nacimiento, situación en que la energía del sujeto está en un estado de bastante pureza. En este primer periodo, mas o menos hasta unos 2 años, la

acupuntura aún no es muy recomendable, aunque se puede hacer de forma rápida, y la moxibustión también conlleva su riesgo, al tener que sujetar al niño. Sin embargo una técnica de Medicina Tradicional China, el Tui-Na, o masaje chino, en una de las variables en las que apenas si se roza la piel del paciente, se manifiesta como muy eficaz para el desarrollo de esa energía que en el niño empieza a manifestarse.

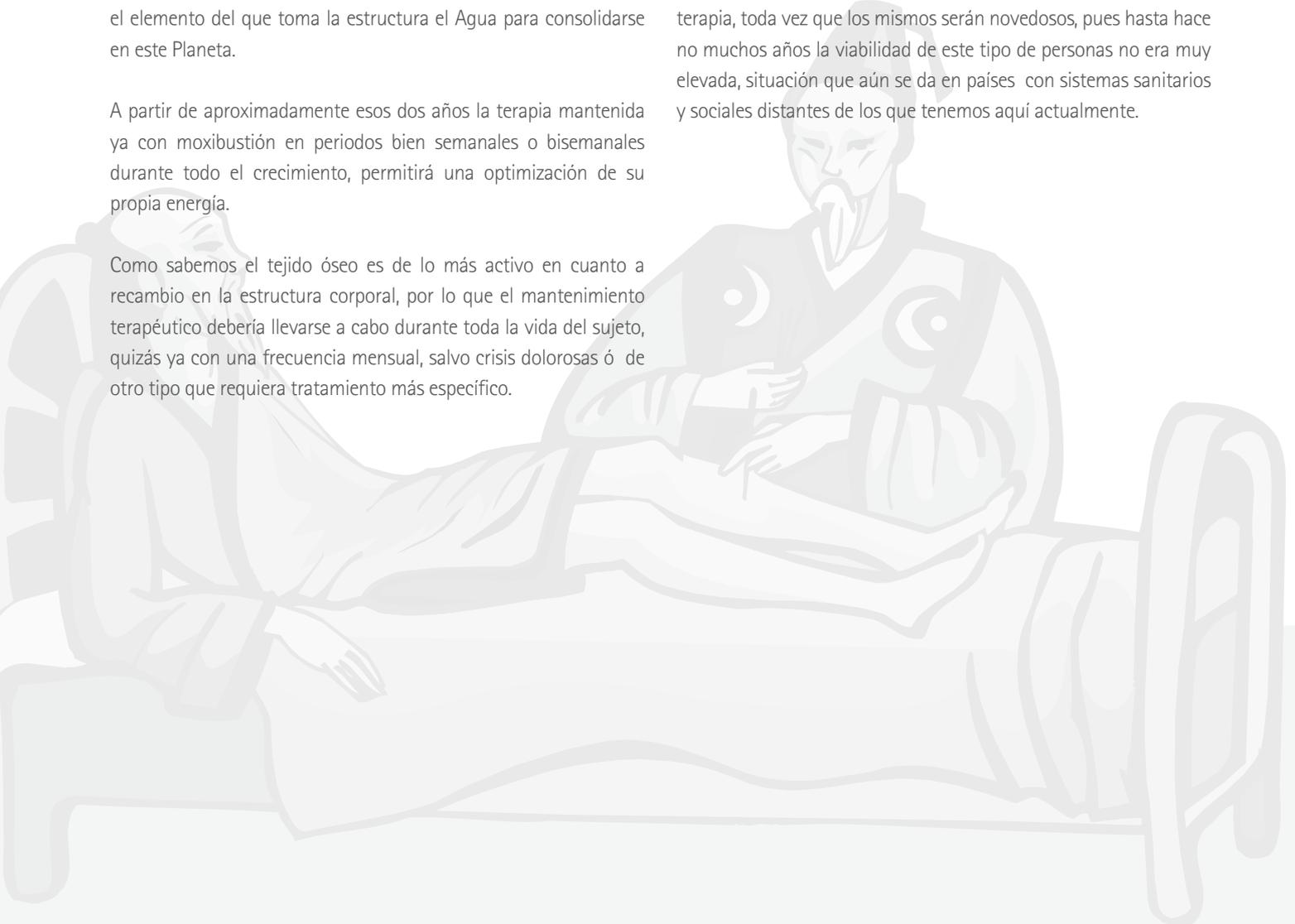
En este momento es de una ayuda importantísima la colaboración de los padres o personas cercanas que puedan realizar los masajes que se le enseñen de forma diaria, pues el crecimiento en esos estadios es constante. Estos masajes se realizan a lo largo de los canales de energía que fundamentalmente pertenecen a los Reinos del Agua y de la Tierra, este último Reino lo podríamos definir como el elemento del que toma la estructura el Agua para consolidarse en este Planeta.

A partir de aproximadamente esos dos años la terapia mantenida ya con moxibustión en periodos bien semanales o bisemanales durante todo el crecimiento, permitirá una optimización de su propia energía.

Como sabemos el tejido óseo es de lo más activo en cuanto a recambio en la estructura corporal, por lo que el mantenimiento terapéutico debería llevarse a cabo durante toda la vida del sujeto, quizás ya con una frecuencia mensual, salvo crisis dolorosas ó de otro tipo que requiera tratamiento más específico.

El mantenimiento de una autoterapia personal en cuanto a presiones de determinadas zonas que se enseñan al paciente deberá sin embargo ya realizarse de forma prácticamente automática diariamente.

Consideramos que este momento no es el adecuado para hablar de las técnicas y combinaciones de resonadores que utilizaremos para este tipo de patologías. Ahora bien, como perspectivas de futuro y en base a nuestra experiencia, creemos que la Medicina Tradicional China puede aportar, sin descartar ni sustituir a ninguna otra terapia, una mejora en las condiciones de vida y salud para la persona con Osteogénesis Imperfecta, siendo necesario abrir un campo de investigación lo suficientemente prolongado en el tiempo para poder evaluar adecuadamente los resultados de este tipo de terapia, toda vez que los mismos serán novedosos, pues hasta hace no muchos años la viabilidad de este tipo de personas no era muy elevada, situación que aún se da en países con sistemas sanitarios y sociales distantes de los que tenemos aquí actualmente.





# Terapias Alternativas: Corrección Postural, Shiatsu

D. Arturo Valenzuela

Director del Instituto Superior de Shiatsu Yasuragi. Madrid

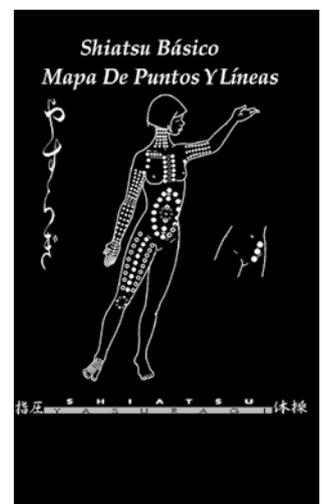
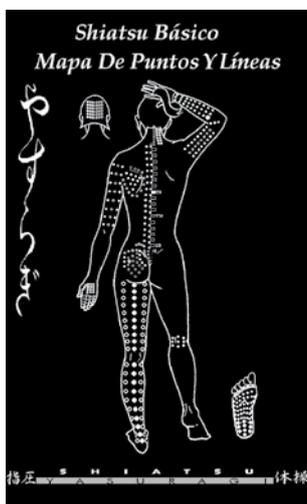
La Dra. Mercedes Navarro, Jefa de la Unidad de Nefrología Pediátrica de La Paz, afirma en el diario "El País" que realmente las incidencias durante la hemodiálisis se han reducido, que recibir Shiatsu antes de cada sesión es beneficioso para los niños pues les relaja y permite que los pinchazos sean más llevaderos.

En resumen, considera muy positivo este tratamiento antes de las sesiones de hemodiálisis.

Santiago Moraleda, Supervisor de enfermería de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario de La Paz nos dice:

"La unidad está encantada con esta colaboración porque los niños se relajan antes del tratamiento. A los niños les gusta mucho recibir shiatsu y lo demandan. Las familias perciben el tratamiento como beneficioso."

"Para los voluntarios que acuden a aplicar shiatsu la experiencia es muy gratificante, instructiva, les permite enfrentarse a situaciones que les preparan para su vida profesional y es un complemento de incalculable valor para su formación."



## Definición del ministerio de sanidad de japon

**Shiatsu:** Tratamiento que, aplicando unas presiones con los dedos pulgares y las palmas de las manos sobre determinados puntos del cuerpo corrige irregularidades, mantiene y mejora la salud, contribuye a aliviar diversas enfermedades (molestias, dolores, estrés, trastornos nerviosos etc.) y activa la capacidad de autocuración del organismo. **No tiene efectos secundarios**

**Sotai:** Reeducación Postural Integral - es un tratamiento natural de origen japonés basado en los conocimientos de la Medicina Tradicional China y Japonesa, combinados con Estudios y experiencias de la Medicina Occidental para la Sincronización muscular y articular. Su objetivo es favorecer el equilibrio corporal de una manera suave y acorde con nuestra naturaleza. **No tiene efectos secundarios**

## Diseño de la investigación

### Población de estudio:

- Todo niño ingresado en la Unidad.
- Criterios de Exclusión: La no aceptación por parte del niño y de la familia.
- Recogida de Datos: antes, durante y después de la sesión.
- Duración de las sesiones: Shiatsu 40 minutos.

### Indicador Directo

- Alteraciones Hemodinámicas.
- Repercusiones Psicológicas
- Mejoras Socioafectivas.

### Indicador Indirecto

- Importancia que le da el profesional.
- Si dificulta nuestro trabajo
- Si la familia lo percibe como bueno
- Si nosotros lo valoramos positivamente.
- Si el niño lo demanda



## Resultados:

- 82% Se normaliza la saturación de oxígeno
- 91% El llanto se calma
- 92% Se observa relajación objetiva
- 98% Los niños demandan que les sea aplicado
- 100% Se percibe como bueno por la familia

## Conclusiones:

1. Normalización
2. Reducción del miedo y desamparo en nuestros niños
3. Shiatsu como acto terapéutico.
4. Disminución del nivel de agitación
5. Mejora de la mecánica respiratoria
6. Estimulación de los niños deprimidos y/o estuporosos
7. Liberación de tensión en padres y niños.
8. En el 92% de los casos se observó relajación objetiva en los niños
9. En el 91% de los casos el llanto se calmaba
10. En el 82 % de los casos la saturación de oxígeno se normalizaba
11. En el 100% de los casos se percibe como bueno por la familia
12. En el 98% de los casos los niños demandaban que les fuera aplicada la terapia

## Mejora de la escoliosis

Paciente tratada con sotai

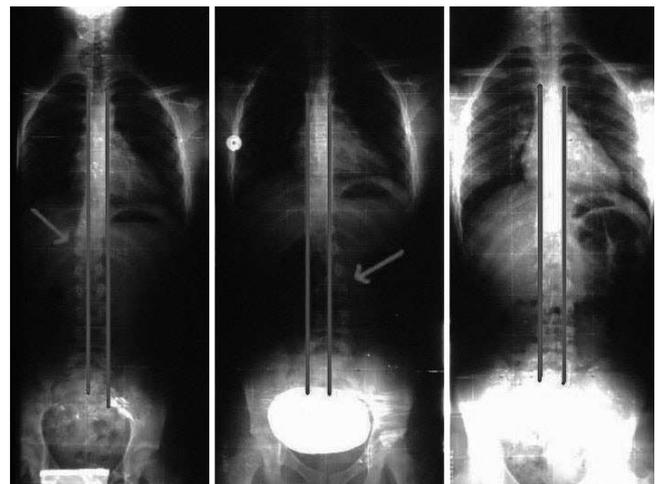
13 años de edad, acude al traumatólogo porque padecía fuertes dolores de espalda. Éste, después de ver la radiografía, le diagnostica escoliosis funcional.

Tras de 8 meses de tratamiento la paciente no sintió alivio, así que vuelve al médico y le realizan una segunda radiografía, en la cual se observa un notorio empeoramiento de la escoliosis.

Tratamiento combinado de shiatsu y sotai. Al finalizar la sesión, manifiesta un gran alivio y verificamos que realmente ha mejorado la postura y ha ganado movilidad. Consideramos un tratamiento regular en nuestro centro, sin embargo, no puede acudir con regularidad a nuestra consulta.

Realiza los ejercicios básicos en su casa todos los días al levantarse.

Pasados otros ocho meses, ya no le duele la espalda y en una radiografía reciente se aprecia de forma patente una rectificación de la alineación vertebral.



1ª radiografía previa a tratamientos

2ª radiografía tras tratamiento tradicional

3ª radiografía tras tratamiento con Sotai. Reeduación Postural Integral

## Carta

F. padre de un niño que padece O.I nos escribió carta de la que extraemos algunas partes:

"Nuestro hijo nació hace algo más de 6 años con una enfermedad rara, muy poco frecuente, llamada "Osteogénesis Imperfecta", cuyo principal síntoma es la fragilidad de los huesos. Hasta ahora lleva once fracturas, junto con varias fisuras y aplastamientos de vértebras. Pero no es el único síntoma: también se pueden producir deformidades de los huesos, flojedad de ligamentos, dificultades respiratorias, auditivas...

...durante la primavera del año pasado, mi esposa vio un reportaje en Telemadrid en el que informaba de unas técnicas que, por entonces, nos parecían exóticas, que ayudaban a corregir posturas.

Tomó nota del número de teléfono y fue así como contactamos con Arturo y su equipo.

Sorprendentemente, a las pocas semanas de tratamiento las piernas nuestro hijo, ya desiguales por entonces, comenzaron a igualarse; empezó a aflojar el cuello y a mirar de frente; la cabeza empezó a redondearse (tenía un aplastamiento lateral).

En unos meses la mejora era evidente. Los casi dos centímetros de diferencia entre una pierna y la otra parecían haberse reducido a cero. No es fácil medir esto, pero era claro. Su tono general era mucho mejor y miraba definitivamente de frente.

No sabemos en concreto qué nos traerá el futuro, porque con este tipo de enfermedades hay que vivir al día. Cualquier golpe te puede dejar meses en la cama, o sin escribir, o sin andar... Pero aparte de tropiezos y altibajos sí creemos saber lo que va a ser, de forma genérica. Él es un niño inteligente y bueno. Creemos que será una buena persona en su vida adulta y que se podrá valer más o menos por sí mismo. Y eso será en parte gracias a su propio esfuerzo, en parte gracias a sus médicos, en parte gracias a las horas y horas de terapia, y en gran parte también, gracias a *Arturo, Sotai, Yasuragi, shiatsu*"



# Asociación ANAYET: Musicoterapia

## ¿Qué es la musicoterapia?

Es una técnica de comunicación verbal y no verbal, que utiliza la música y los sonidos con finalidades terapéuticas, para mejorar la salud de las personas. Es el uso de la música para conseguir las siguientes metas: la rehabilitación, el mantenimiento y la mejora de la salud mental y física.

También se puede definir como la aplicación del sonido, la música y el movimiento a través del entrenamiento en escucha y ejecución sonora, integrando los procesos cognitivos, afectivos y motores, y desarrollando la conciencia al mismo tiempo que se potencia el proceso creativo.

La idea básica es reconocer que la gran parte de las enfermedades tienen su origen en el cerebro, el cual transmite a una parte del cuerpo un estímulo determinado que reproduce una enfermedad. Con la musicoterapia se pretende mandar al cerebro estímulos (sonoro-musicales) que lleven al paciente a una relajación y anulen los que reproduce la enfermedad.

El fundamento científico se centra en el poder de las emociones para tratar enfermedades. El ritmo musical produce un aumento de la actividad en la corteza motora del cerebro, se generan emociones y éstas, a su vez, se transforman en sustancias químicas capaces de influir en el sistema inmunológico y en otros mecanismos de curación del cuerpo.

## Centro de musicoterapia ANAYET:

Anayet es un centro dedicado exclusivamente a la musicoterapia; es el primer centro de estas características en nuestro país.

Es necesario ser conscientes de que la musicoterapia no es una curación milagrosa, sino que es una tarea ardua y necesita paciencia,

es sutil y no espectacular, es proporcional a la propia implicación, unas veces es lenta, otras veces rápida, discreta y útil.

Anayet se crea a lo largo de 2007 como fruto de la reflexión por parte de los socios fundadores al integrar en un mismo proyecto, sus estudios y carreras, vida laboral, objetivos vitales y la ilusión y confianza de contar con las bases para desarrollar un proyecto útil para la sociedad y acorde con sus valores.

El desarrollo de la musicoterapia en España se limita a las acciones formativas y a la puesta en marcha de algunos proyectos en escuelas de música públicas y privadas, centros de día, hospitales y centros de educación especial, donde nos consta, por propia experiencia y la de nuestros compañeros, que es altamente aceptada y requerida pero carece de la continuidad y rigurosidad deseables para permitir un avance en los resultados terapéuticos.

En otros países de la Unión Europea (Irlanda, Suecia, Finlandia, Alemania, Francia, Holanda, etc.) o EE.UU. la musicoterapia está integrada plenamente en los sistemas públicos de salud y reconocida y valorada en el ámbito médico-científico.

El hecho de que hasta la fecha no haya habido gran apoyo por parte de las instituciones y organismos tanto públicos como privados en nuestro país, ha dificultado el desarrollo, la investigación y la difusión de la terapia musical.

Consideremos que existe un retraso importante en este ámbito, y es por ello que con la creación del primer Centro de Musicoterapia queremos, mediante la investigación, la difusión del conocimiento y nuestro desempeño profesional impulsar y dar a conocer los beneficios de la Musicoterapia.

Somos optimistas y confiamos que poco a poco, con las aportaciones que se están haciendo y se harán en el futuro, la terapia musical se abrirá paso en nuestro país como una de las mejores opciones.

## ¿Cuál es vuestra filosofía?

Un grupo de personas trabajando juntas constituye un equipo de trabajo cuándo además de conseguir interdependencia entre las funciones, se consigue ser más creativo, más productivo, resolver problemas y afrontar los desafíos de la mejor manera posible, que si cada uno trabaja de manera independiente.

Nuestra vocación es nuestra profesión. El trabajo diario en equipo y nuestro entusiasmo son las señas que definen la identidad del centro.

La misión de ANAYET es la de ofrecer de forma individual y colectiva servicios de musicoterapia, desarrollando potencialidades y/o restituyendo funciones del individuo para que este alcance una mejor organización intra y/o interpersonal y, consecuentemente una mejor calidad de vida a través de la prevención y rehabilitación.

Nuestros objetivos se materializan a través de las siguientes tareas:

- Atender a través de la musicoterapia a personas o colectivos con el fin de cooperar en la mejora de sus necesidades específicas.
- Impulsar el desarrollo de un colectivo profesional que puede hacer notables aportaciones terapéuticas y que necesita espacios como el que proponemos para su desarrollo, su difusión y su crecimiento.
- Contar con los mejores profesionales del sector que puedan contribuir al buen uso de la musicoterapia y de los recursos disponibles.
- Fomentar la formación y la investigación en el campo de la musicoterapia.
- Hacer del centro una puerta abierta al exterior, para que profesionales de toda índole interesados en el proyecto puedan enriquecerlo a través de aportaciones y de nuestras ideas que aumenten la calidad de nuestros servicios.
- Colaborar con otras terapias con el fin de crear una red más estrecha y productiva entre las distintas terapias.
- Concertar nuestros servicios con organismos públicos y privados, ampliando así sus propuestas y beneficiando a los ciudadanos.
- Integración laboral de personas con discapacidad, desempeñando la función de co-terapeutas en sesiones de terapia musical.
- Mejorar constantemente la calidad del equipo tecnológico, humano y asistencial de nuestro centro.

## ¿En qué ayuda la musicoterapia a las personas con discapacidad?

La aplicación de la musicoterapia en este ámbito se relaciona con el desarrollo de:

1. Habilidades motoras: fortalecimiento de los músculos, incremento de la amplitud de movimientos, ejercicios de coordinación y equilibrio, entrenamiento de movilidad y correcta postura muscular.
2. Habilidad de comunicación: reforzar el comportamiento comunicativo de la persona.
3. Habilidades cognitivas: mejorar los procesos de aprendizaje.
4. Habilidades sociales: actividades de movimiento para paliar el sufrimiento por no poder participar en actividades sociales que requieren movilidad física.
5. Habilidades emocionales: hacer frente a sus sentimientos.
6. Habilidades musicales: desarrollar talentos especiales y habilidades de ocio y recreo.

**Rehabilitación de deficiencias físicas:** Cuando se utiliza la musicoterapia para trabajar en la rehabilitación física, se integra el movimiento y la música para proporcionar la motivación, el propósito y la estructura, y para facilitar la acción fisiológica en los ejercicios y actividades terapéuticas del paciente. Existen dos conceptos básicos que ayudan a los pacientes a alcanzar sus objetivos: el movimiento a través de la música y el movimiento con la música.

El concepto de movimiento a través de la música se refiere a tocar instrumentos musicales para ejercer funciones físicas, por ejemplo con dedos, manos, brazos, hombros, piernas y músculos motores orales. Al seleccionar el instrumento musical adecuado se pueden ejercer movimientos físicos específicos que estén dañados en un paciente (por ejemplo, la capacidad de mover los dedos con independencia). Existen tres mecanismos terapéuticos adicionales en el uso de instrumentos musicales.

**Feedback auditivo y movimiento intencionado:** Cuando los pacientes realizan movimientos terapéuticos utilizando instrumentos musicales, reciben feedback inmediatamente si realizan el movimiento de forma correcta porque habrán producido un tono musical o una pulsación en el lugar apropiado

dentro de un patrón completo de sonido. Este proceso de al paciente un conocimiento inmediato y beneficioso de los resultados de sus esfuerzos, reforzando así la realización de los movimientos orientados hacia los objetivos específicos.

**Estimulación afectiva y motivacional:** La mayoría de los pacientes disfrutarán de tocar instrumentos musicales si se seleccionan instrumentos apropiados dentro de una experiencia musical terapéutica. Los instrumentos musicales pueden ser una importante herramienta para la estimulación y el mantenimiento de la motivación del paciente en un programa de rehabilitación física.

**Memoria motora:** Los patrones rítmicos y melódicos producidos por un paciente mientras practica ejercicios con un instrumento musical le ayudarán a recordar los movimientos musculares que produjeron estos patrones (música como herramienta mnemónica).

La utilización de la música como un estímulo facilitador del ejercicio físico (movimiento con la música) está basada en tres mecanismos fisiológicos:

**Estimulación sensorial de patrones (ESP):** enseñanza de seguimientos de ritmos musicales para sincronizar la coordinación de un movimiento con una pulsación, y para planificar, programar y ejecutar secuencias más largas de patrones de movimiento complejos de manera organizada.

**Sincronización rítmica:** esta sincronización se produce cuando la frecuencia y secuencia de patrones de los movimientos se vinculan a la frecuencia y patrones de un estímulo rítmico auditivo, tal y como sucede en las pulsaciones de un metrónomo o en los patrones métricos y rítmicos de la música.

**Facilitación audioespinal:** el sonido activa el sistema motriz en el sistema nervioso central. Los músculos se activan en sincronía con el ritmo, lo cual ayuda a los músculos a anticipar y coordinar correctamente el movimiento.

Todas las aplicaciones descritas hasta ahora en este apartado se pueden organizar sistemáticamente en tres categorías:

**Estimulación Auditiva Rítmica (EAR):** Técnica específica para facilitar la rehabilitación de movimientos que son biológicamente rítmicos de forma intrínseca, como el paso o la marcha.

**Apoya sensorial de patrones de movimiento (ASPM):** técnica que utiliza aspectos rítmicos, melódicos, armónicos y dinámicos de la música para proporcionar señales temporales, espaciales y de fuerza para movimientos que reflejan ejercicios y actividades funcionales de la vida cotidiana.

**Tocar Instrumentos Musicales Terapéuticamente (TIMT):** técnica que utiliza el tocar instrumentos musicales para ejercer y estimular patrones de movimiento funcionales, trabajando movimientos motores gruesos y finos de forma terapéutica y significativa mediante el énfasis en la extensión de los movimientos, la resistencia, la fuerza, los movimientos funcionales de las manos, la destreza de los dedos, la coordinación de los miembros, etc.

## Contribución de la musicoterapia en enfermedades raras:

Cuando hacemos referencia a las enfermedades raras, se trata de englobar a un conjunto de patologías en su mayoría crónicas que implican deficiencias sensoriales, motrices, mentales y físicas.

A pesar de que se trata de patologías complejas cuyo impacto no solo es sanitario sino también social y psicológico, por su "exclusividad" reciben menos cobertura del sistema de salud público y esto genera una situación de discriminación que impacta a nivel emocional en este colectivo, cuya sensación de inseguridad ante la enfermedad y su futuro es más importante.

En función de las necesidades del individuo se establecerá un protocolo de actuación y teniendo en cuenta características estructurales de la música y la naturaleza emocional y social de las actividades musicales, se ayudará a reducir el impacto de los problemas con dinámicas que propicien un ambiente más estimulante o sedante, que favorezca la terapia y las áreas de estimulación:

- Actividades de rehabilitación, estimulación y control a nivel motórico, debido a la capacidad de estructura y estimulación positiva de las actividades y técnicas con música, movimiento y actividades instrumentales.
- Técnicas musicales que influenciarán de manera positiva sobre el nivel de tensión, perturbación, hipersensibilidad y tono afectivo.

- Trabajaremos con diferentes técnicas de reconocimiento de sonidos, ambientes, músicas y canciones para favorecer el reconocimiento y expresión de emociones. Se crea un espacio de contención que permite la satisfacción de necesidades emocionales.
- Actividades creativas musicales para el trabajo con la autoestima y seguridad.
- Participación significativa y divertida a través de las actividades musicales de grupo, que permite desarrollar las relaciones interpersonales.

## ¿Por qué decidisteis crear este centro?

Apostamos por la música y sus numerosos beneficios terapéuticos que, bien dirigidos, son una fuente de salud, crecimiento y bienestar para las personas.

Queremos ser un punto de referencia para todos/as y potenciar este tipo de terapia porque creemos que aporta buenas soluciones a demandas reales que surgen hoy en día en nuestra sociedad.

Hoy, en países como Estados Unidos, Inglaterra, España, Argentina y Brasil entre otros, la Musicoterapia es una disciplina científica ya establecida y aceptada por muchos centros de salud incluyendo hospitales, escuelas, centros comunitarios y otros establecimientos médicos.

## ¿Cuáles son los momentos más difíciles en vuestro trabajo?

Los momentos más difíciles que vivimos son con personas con Trastornos Depresivos y Trastornos de Ansiedad ya que son personas con el humor deprimido y la pérdida de interés o satisfacción en casi todas las actividades, por lo que ponen muy poco interés por las sesiones e incluso viene un día y al día siguiente no vuelven. Es muy importante la continuidad en nuestras sesiones al igual que poner cierto interés en las actividades que desempeñamos para aprovechar los numerosos beneficios de la Musicoterapia.

### Importancia:

El esquema básico de trabajo en esta disciplina contempla tres

aspectos: la interacción positiva del paciente con otros seres vivos, la autoestima y el empleo del ritmo como elemento generador de energía y orden.

La musicoterapia puede motivar el desarrollo de la autoestima con técnicas que provoquen en el individuo sentimientos de autorrealización, autoconfianza, autosatisfacción y seguridad en sí mismo. El ritmo, elemento básico, dinámico y potente en la música, es el estímulo orientador de procesos psicomotores que promueven la ejecución de movimientos controlados: desplazamientos para tomar conciencia del espacio vivenciado a través del propio cuerpo.

Nuestro esquema de trabajo es desarrollado y dirigido por un musicoterapeuta. El musicoterapeuta es un profesional preparado técnicamente para manipular, crear, u utilizar la música con fines terapéuticos, que se ha formado en diversas disciplinas como música, psicología, educación y anatomía entre otras. Debe poseer determinadas habilidades y competencias ya que debe estar preparado para crear música a partir de cualquier tipo de sonido emitido por el paciente.

Un musicoterapeuta se encarga de establecer los objetivos terapéuticos de acuerdo con las características de los enfermos y de preparar las actividades. Debe conocer y entender las enfermedades que afectan a sus pacientes y tener flexibilidad mental con respecto a sus diferentes gustos musicales.

Este equipo se basa en valores como el COMPROMISO, la CONFIANZA y la RESPONSABILIDAD entre sus miembros y ante los objetivos definidos con el fin de satisfacer las necesidades de los clientes.

Hoy en día nuestro equipo está trabajando con proyectos colaborando con distintas asociaciones además también trabajamos en hospitales como el Hospital 12 de Octubre.

### CENTRO DE MUSICOTERAPIA ANAYET

C/ Gobernador 2, Bajo Derecha  
28014 Madrid  
Teléfono/Fax: 91 429 41 00  
info@centroanayet.com  
www.centroanayet.com

# Capacit@rte

La Asociación Cultural Capacit@rte es una ONG's por Amor al Arte que trabaja para el desarrollo y fomento del Arte y la Creatividad entre Personas con Capacidades Diferentes.

Somos una entidad sin ánimo de lucro cuyo objetivo prioritario es desarrollar y fomentar el arte llegando a conseguir una integración en la sociedad a través de las capacidades creativas. Para ello realizamos talleres permanentes de arte (pintura, fotografía, teatro, danza) y cursos de formación para profesionales, docentes, familiares. También realizamos promoción socio cultural a través de la organización de eventos artísticos y culturales, exposiciones, encuentros, jornadas, etc.

## Los fines que persigue la Asociación son:

- a) La divulgación, promoción y ayuda al arte creado por personas con o sin discapacidad, especialmente la de la zona de la provincia de Almería.
- b) La defensa y promoción de los intereses económicos, sociales y culturales de sus miembros.
- c) Fomentar la solidaridad entre sus asociados y entre aquellas personas a las que, de una forma u otra, se le presten uno o varios de los servicios relacionados con el objeto social, promocionando y creando los servicios comunes de naturaleza, cultural, deportiva, recreativa y cívica que sean necesarios.
- d) Editar cuantas publicaciones o boletines informativos, periódicos o no, puedan ser útiles o convenientes a las actividades desarrolladas por los socios y a los fines de la Asociación.

Y para su consecución se podrán realizar, entre otras, las siguientes actividades:

- Exposiciones
- Charlas, coloquios y debates
- Cursos formativos
- Actividades recreativas
- Boletines informativos

Ofrecemos una serie de servicios cuyos objetivos son el desarrollo

personal, creativo y laboral de personas con o sin discapacidad. Realizamos eventos artísticos culturales y sociales a modo de inclusión y Terapia.

Actualmente, estamos organizando las III Jornadas de Creatividad, Arte y Discapacidad conjuntamente con el Vicerrectorado de Estudiantes y Empleo de la Universidad de Almería. Uno de nuestros objetivos es ampliar esos espacios, dar a conocer y sensibilizar a la sociedad en estas temáticas. Por ello, consideramos prioritario que la comunidad universitaria sea participe de esta labor, que conozca y se forme en estas temáticas que lamentablemente son escasas en la oferta formativa actual.

La metodología que pretendemos seguir en estas jornadas, es práctica, vivencial y activa, de manera que las personas que asistan a la misma puedan experimentar los conceptos y temáticas que se trabajarán. Las mismas las desarrollaremos los días 27, 28 y 29 de Mayo en la Universidad de Almería. Para más información visita nuestra página [www.capacitarte.com](http://www.capacitarte.com).

**VIVIR**  
EXPOSICIÓN "SUPERACIÓN COLECTIVA"

## Capacit@rte muestra un modelo de inclusión a través del arte

La octava exposición de la asociación representa una evolución artística y social que ofrece a las personas con discapacidad un nuevo camino para expresarse

El artista Tomás Pérez muestra el trabajo realizado por los integrantes de Capac@rte y otras asociaciones.

Montse Pérez, en el Ciclo de Música Popular de Murcia

Jornadas de Autoempleo

Hoy, a las 10 horas

# “Foro Europeo sobre Integración” y “Sitio Web Europeo sobre Integración” interactivo

## Dos nuevas plataformas de diálogo para impulsar la integración

La Comisión lanzaba hace un par de días dos nuevos instrumentos para la integración de las personas que provienen de terceros países que viven en la Unión Europea. El Foro Europeo sobre Integración, organizado en cooperación con el Comité Económico y Social Europeo, en el que las instituciones de la Unión Europea, los interesados y las organizaciones de la sociedad civil intercambiarán sus puntos de vista sobre el tema de la integración, y el Sitio Web Europeo sobre Integración, que ofrecerá un contenido de alta calidad procedente de toda Europa y creará una comunidad en línea de profesionales de la integración.

## Nuevas herramientas por la integración

El Foro supone una plataforma “física” para el diálogo sobre los cambios actuales y las futuras prioridades de las políticas de integración. El Sitio Web es una “plataforma virtual”, un conjunto de instrumentos en línea para todos los que se ocupan de los inmigrantes. Se trata de un instrumento verdaderamente interactivo en el que se comparten buenas prácticas y se pueden descubrir oportunidades de financiación y hallar socios para los proyectos. El Sitio Web ayudará a crear una nueva comunidad en línea de todos los que trabajan en el ámbito de la integración. En el Sitio Web ([www.integration.eu](http://www.integration.eu)) figuran:

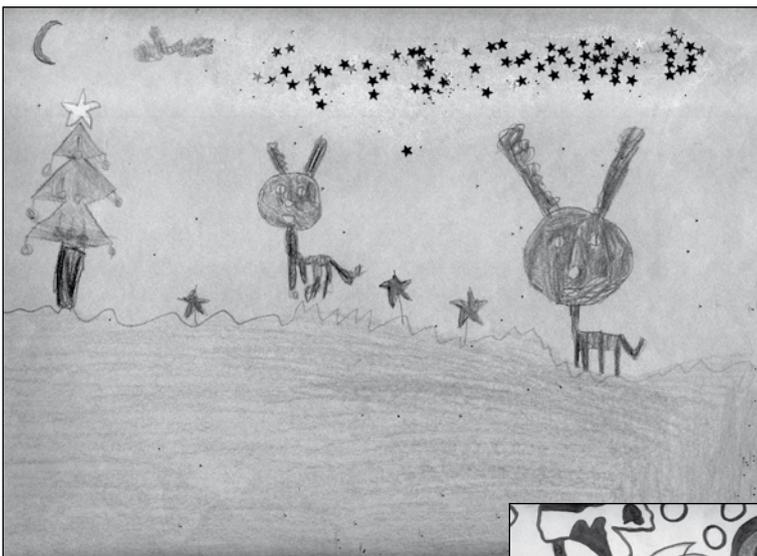
- un conjunto de “buenas prácticas” innovadoras sobre integración, presentadas de manera clara y comparable;
- instrumentos comunitarios, entre ellos “cómo hallar un socio para un proyecto”, que fomenta la creación de redes y el desarrollo de proyectos comunes;
- información sobre oportunidades de financiación;
- una vasta documentación, compuesta por informes, documentos estratégicos, legislación, evaluaciones de impacto y foros de discusión;
- boletines de información por países, con la más reciente información relativa a legislación y programas estratégicos;
- un conjunto de enlaces con otras páginas web;
- noticias y acontecimientos actualizados.

Fuente: Europa Press Release. [www.fundacionluisvive](http://www.fundacionluisvive)

# 2º Concurso de Tarjetas de Navidad 2009

Con motivo de la excelente calidad, la entrega y el esfuerzo de todos los participantes del concurso de Christmas de este año e intentando mantener esa ilusión que nos han hecho llegar a modo de dibujo hemos decidido duplicar los ganadores, dividiéndolos en dos categorías: menores de 10 años y mayores de 10.

¡¡Muchas gracias a todos y os esperamos para el próximo año!!



CATEGORIA MENORES DE 10 AÑOS  
Marina Rodríguez Zazo



CATEGORIA MAYORES DE 10 AÑOS  
Adrián Fernández

# Recuerdos...





# BOLETÍN SUSCRIPCIÓN

## DATOS PARA LA DOMICILIACIÓN BANCARIA

El abajo firmante (Nombre y dos apellidos):

Nombre \_\_\_\_\_ Apellidos \_\_\_\_\_

Dirección \_\_\_\_\_

C.P. \_\_\_\_\_ Población \_\_\_\_\_ Ciudad \_\_\_\_\_

Dirección \_\_\_\_\_

Población \_\_\_\_\_ Ciudad \_\_\_\_\_

Con NIF: \_\_\_\_\_

## DATOS DE LA CUENTA BANCARIA (es muy importante consignar todos los datos)

ENTIDAD	OFICINA	DC	NÚMERO DE CUENTA
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

Autoriza el pago del recibo anual de 40 emitidos a nombre de la entidad:

ASOCIACIÓN NACIONAL HUESOS DE CRISTAL (O.I.) DE ESPAÑA

Atentamente,

Firmado \_\_\_\_\_, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 200\_

# AHUCE

C/ San Ildefonso, 8 28012 Madrid

Tel.: 91 467 8266 - Fax: 91 528 3258

ahuce@ahuce.org - www.ahuce.org



una naturaleza frágil

# AHUCE

ASOCIACIÓN HUESOS DE CRISTAL DE ESPAÑA  
OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA



Fundación  
ONCE

un proyecto  
elegido por  
clientes de **can**



GOBIERNO  
DE ESPAÑA

MINISTERIO  
DE SANIDAD  
Y POLÍTICA SOCIAL

