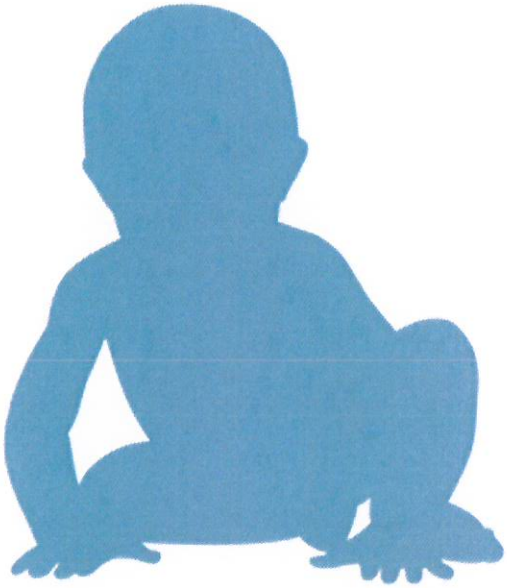
Retrasos Motores en las Displasias Óseas



JUNTA DE ANDALUCIA
CONSEJERÍA DE IGUALDAD Y POLÍTICAS SOCIALES

CRECER

Retrasos Motores en las Displasias Óseas Estimulación Precoz

Miguel Ángel González Viejo
Servicio de Rehabilitación. Hospital Virgen del Camino. Pamplona

Introducción

La primera vez que aparece la palabra acondroplasia fue en 1878 (1), esta denominación ha hecho fortuna y se utiliza de forma errónea, y por extensión, para denominar a todas las displasias óseas (2). Ha sido necesario que los procesos se sistematizaran (3) para que el resto de las displasias óseas no sean todas denominadas acondroplasias. Estas enfermedades óseas que afectan al crecimiento se han divido, hasta hace relativamente poco, en tres grupos: Displasias, Distrofias y Disostosis, pero en la ultima revisión de la Nomenclatura Internacional de las Enfermedades Óseas Constitucionales (5) se agruparon bajo la denominación de Osteocondrodisplasias (OCD).

Actualmente se conocen más de 150 enfermedades, su división se basa fundamentalmente en el fenotipo, las características radiológicas, la forma de herencia y la genética (6-8).
La Nomenclatura Internacional de las Enfermedades Óseas Constitucionales propone una clasificación que sistematiza a estas en tres grupos diferentes:

1.- Defectos de los huesos tubulares y columna vertebral con 24 subgrupos, son sujetos de talla muy baja y desproporcionada, presentándose al nacimiento en un gran número de enfermedades como la Acondroplasia, Displasia Kniest, Displasia espóndiloepifasaria o espóndilometafisaria, aunque muchas de ellas son letales al nacimiento. En otras la talla baja aparece durante la infancia, como ocurre en la Hipocondroplasia, la Condrodisplasia metafisaria o la Condrodisplasia espóndilo epifisaria.

2.- Desarrollo desorganizado del cartílago y de los componentes fibrosos del esqueleto, como la Enfermedad de Ollier o la Displasia Fibrosa.

3.- Osteolisis idiopática.

Además de la baja talla, existe otra característica común a las Displasias Óseas, que es el retraso en la adquisición de las habilidades motrices (9). Este tiene varios orígenes, en primer lugar la hipòtonía secundaria a una miopatia dismadurativa o a alteraciones neurológicas de origen central por compresión a nivel del agujero magno o por hidrocefalea, también puede deberse a compresión medular.

Es necesario realizar una correcta exploración con el objeto de descartar la presencia de estas anomalías neurológicas. Si existen estas alteraciones es necesario realizar un tratamiento de las mismas, para abordar después un programa de estimulación motriz con el objeto de acortar los items del desarrollo (10), es decir el control de la cabeza, del tronco, la bipedestación y la deambulación. Al principio deberá realizarse en un centro de rehabilitación, dirigido por un médico rehabilitador (11, 12), controlado por un fisioterapeuta, y después debe ser aprendido por los padres para que estos puedan efectuarlo de forma rutinaria en el domicilio.

Este programa de estimulación se realiza en tres posiciones fundamentales:

1. Prono y decúbito lateral

2. Sedestación

3. Bipedestación

Prono y Decúbito Lateral

Con el niño colocado boca abajo se pretende conseguir que a través de una serie ejercicios consiga controlar el peso del polo cefálico a través del incremento de la fuerza en la musculatura cervical y dorsal.
La respuesta que debe obtenerse es que el niño consiga soportar el peso de su cuerpo sobre los brazos con las manos extendidas y con la cabeza erecta. (Fig. 1,2,3,4).

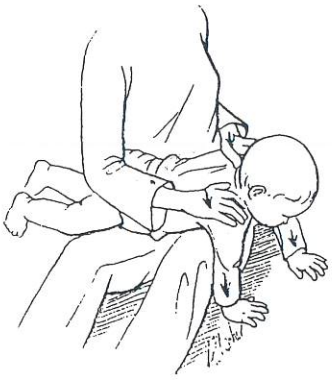


Figura 1

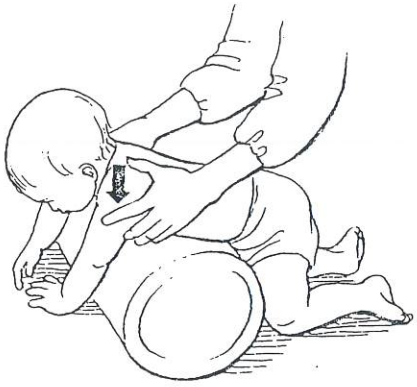


Figura 2

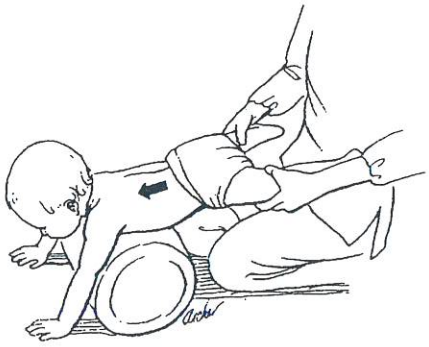


Figura 3

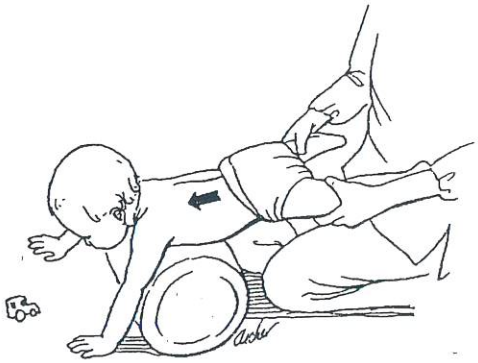


Figura 4

También se debe estimular el dorso del tronco para que se produzca una respuesta erectora del raquis (Fig. 5) o colocado sobre una pelota (Fig.6), sujeto por los pies para que controle las caídas laterales.

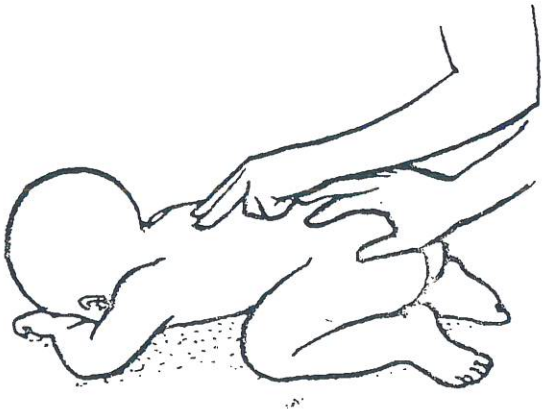


Figura 5

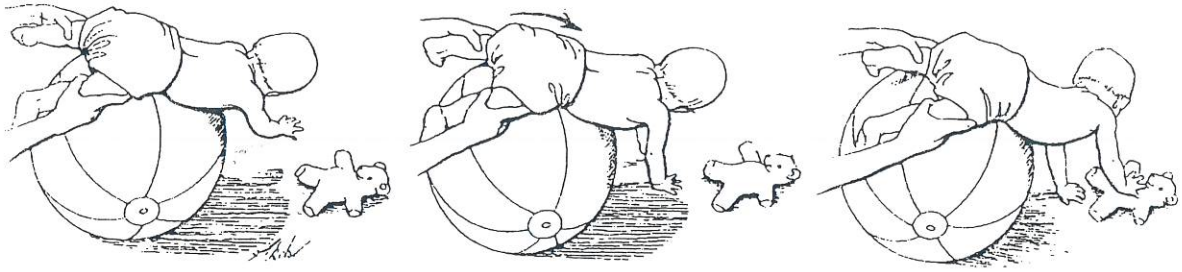


Figura 6

Sedestación

Con el niño colocado sentado se pretende conseguir que a través de una serie ejercicios consiga controlar el tronco a través del incremento de la fuerza en la musculatura cervical y dorsal.
Los ejercicios estimulan asistiendo para que el niño lleve las manos hacia la línea media (Fig. 7), la mano a la boca (Fig.8), la mano al pie (Fig.9), asistiendo de forma pasiva la rotación del tronco (Fig.10) y consiguiendo las respuestas del tronco y polo cefálico mediante inclinaciones diagonales (Fig. 11).
Una vez obtenidas estas reacciones debe estimularse el desarrollo de las reacciones de la cabeza y el tronco en posición sentada (Fig. 12,13,14).

Figura 7

Figura 8

Figura 9

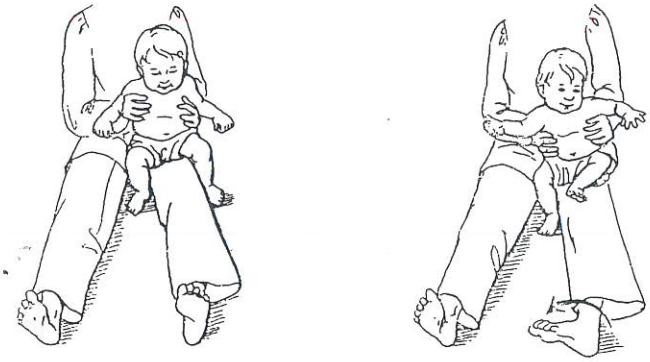


Figura 10

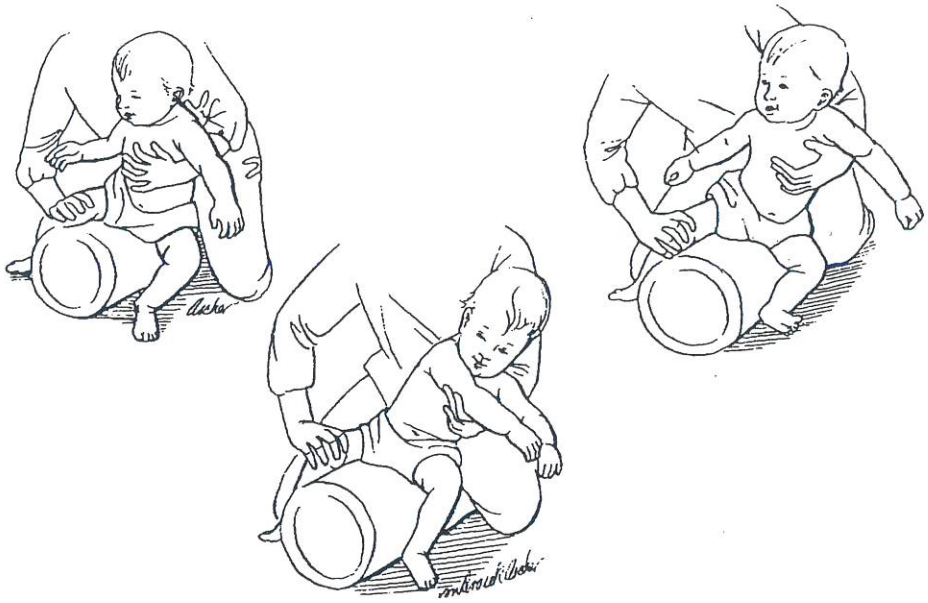


Figura 11

Una vez obtenidas estas reacciones debe estimularse el desarrollo de las reacciones de la cabeza y el tronco en posición sentada (Fig. 12,13,14).

Figura 12

Figura 13

Figura 14

Bipedestación

Con el niño colocado sentado sobre las rodillas se pretende conseguir que a través de una serie ejercicios el niño consiga controlar el peso del tronco y pueda realizar la bipedestación (Fig. 15,16,17), o sentado en una banqueta consiga extender las rodillas e iniciar la bipedestación (Fig. 18, 19,20)

Figura 15

Figura 16

Figura 17

Figura 18

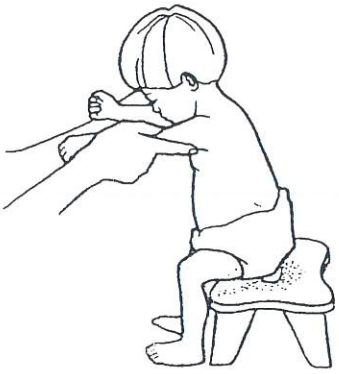


Figura 19

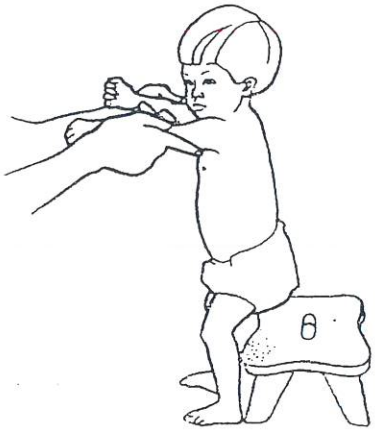


Figura 20

BIBLIOGRAFÍA

1. Parrot J. Sur la malformation de la acondroplasique et le dieu. Path Bull S Anthr 1878; 1:296.

2. Maroteaux P, Lamy M. Acondroplasie in man and animals. Clin Orthop 1964;33:91.

3. Jones KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. 5th Philadelphia: W B Saunders: 1997 p.326-448.

4. Enderle A, Meyerhöfer D, Unverferht G. La gente diminuta en el gran arte. Hipocrecimiento desde el punto de vista artístico y médico. Hamm: Artcolor GMBH; 1994.

5. International Classification of Osteochondrodysplasias. Am J Genet 1992;44:223-239.

6. Seino Y, Moriwake T, Tanaka H, Inoue M, Kanzaki S, Tanaka T et al. Molecular defects in acondroplasia and the effects of growth treatment. Acta Paediatr Supp 1998;88:118-120.

7. Ozono K. Recent advances in molecular analysis of skeletal dysplasia. Acta Paediatr Jpn 1997;39:491-498.

8. Ramaswami U, Rumsby G, Hindmarsh PC, Brook CG. Genotype and phenotype in hypocondroplasia. J Pediat 1998; 133 -99-102.

9. Hunter AG, Bankier A, Roger JG, Sillence D, Scott CI. Medical complications of achondroplasia: a multicentre patient review. J Med Genet 1998;35:705-712.

10. Mahomed NN, Spellman M, Goldberg MJ. Functional health status of adults with achondroplasia. Am J Med Genet 1998;78;30-35.

11. González Viejo MA, Tinoco J. Traitements preventifs des complications de l'Achondroplasie. En: 2éCongrés International sur le theme de la croissance. Paris: International Growth Federation (IGF); 1990. p. 89-93.

12. Jaeger DL. Home program instruction sheets for infants and young children Therapy Skill Builders. 1987.